FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1970

N° 940

THESE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

BEAUFILS François
Interne des Hôpitaux de Paris
né le 6 avril 1939 à Orléans

Présentée et soutenue publiquement
le 1970

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES HYPERTHERMIES MAJEURES A PROPOS DE 46 OBSERVATIONS

Président : M. Stéphane THIEFFRY, Professeur

Copies-Circulaires S. VAILLANT, 2 rue du Sommerard - Paris V° -

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549227_0016

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1970 N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

BEAUFILS François
Interne des Hôpitaux de Paris
né le 6 avril 1939 à Orléans

Présentée et soutenue publiquement
le 1970

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES HYPERTHERMIES MAJEURES A PROPOS DE 46 OBSERVATIONS

Président : M. Stéphane THIEFFRY, Professeur

Copies-Circulaires S. VAILLANT, 2 rue du Sommerard - Paris V° -

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Je dédie cette thèse :

A MES PARENTS

A MA FEMME

A MES ENFANTS

A mon Maître,

le Professeur Stéphane THIEFFRY

qui m'a fait l'honneur de présider cette thèse.

Qu'il soit remercié ici de l'enseignement reçu dans son service pendant toute une année d'internat.

A Monsieur le Docteur Henri MATHIEU

Maître de Conférences Agrégé,

Médecin des Hôpitaux,

Qu'il soit remercié d'avoir encouragé ma vocation de réanimateur et stimulé en moi le désir d'une médecine de qualité.

Au Docteur Gilbert HUAULT

qui a inspiré cette thèse.

Son dévouement, son profond respect du malade, son attachement à la vie ont beaucoup marqué mon internat.

Aux Docteurs J. KACHANER

J. SAINT-MARTIN

J.B. JOLY

Aux Infirmières de l'Unité de Soins Intensifs pour Enfants de l'Hôpital Saint Vincent de Paul

dont l'esprit d'équipe et le dévouement m'ont profondément touché.

A mes Maîtres d'Internat :

Monsieur le Docteur LEBOURGES

Monsieur le Professeur H. BROCARD

Monsieur le Professeur J. WEILL

Monsieur le Docteur Cl. FAURÉ

Monsieur le Professeur R. MANDE

Monsieur le Professeur Agrégé R. BOUCHARD

A mes Maîtres dans l'Externat :

Monsieur le Professeur M. FEVRE

Monsieur le Professeur PATEL†

Monsieur le Professeur R. COUVELAIRE

Monsieur le Professeur A. DOMART

Monsieur le Professeur J. FACQUET

Monsieur le Professeur J. BERNARD

Monsieur le Professeur R. MALLET

Monsieur le Docteur GRENET

A MES AMIS

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES HYPERTHERMIES MAJEURES A PROPOS DE 46 OBSERVATIONS DE MALADES HOSPITALISÉS EN RÉANIMATION

En cinq ans, 46 enfants présentant ou ayant présenté une hyperthermie majeure ont dû être admis dans le Service du Professeur THIEFFRY à l'Unité de Soins Intensifs pour Enfants.

37 d'entre eux ont eu de manière certaine 41° ou plus, 2 autres ont eu plus de 40°5. Pour 6 autres, ces chiffres extrêmes n'ont pas été observés de manière certaine, mais la sévérité de leur atteinte paraissait liée à l'importance de l'hyperthermie et nous avions tout lieu de penser que si le Ier chiffre relevé était 40°, celui de 41° avait été atteint, voire dépassé, à un moment ou à un autre. La présentation de ce travail a paru justifiée par l'extrême sévérité de ces grandes hyperthermies : 21 malades sont morts, 8 sont de grands encéphalopathes, 8 seulement ont guéri sans séquelles. Les autres sont porteurs de séquelles neurologiques importantes.

Dans une première partie, nous présenterons l'essentiel de ces observations, sous forme de tableaux, que nous commenterons brièvement.

Dans une deuxième partie, nous illustrerons par quelques observations, un certain nombre de points qui nous ont paru fondamentaux.

Une troisième partie sera consacrée à l'observation détaillée d'un malade récemment admis à l'USIE, et qui illustre assez bien l'ensemble des problèmes posés par ce syndrome.

Dans un quatrième chapitre, nous essaierons d'aborder la physiopathologie.

Enfin, nous proposerons un schéma thérapeutique pour tenter de juguler les très graves conséquences de ces hyperthermies.

P R E M I E R E P A R T I E

PRÉSENTATION des OBSERVATIONS

Ier TABLEAU : le cadre de survenue des hyperthermies majeures :

N°	Nom	Origine	Sexe	Age	N° dans la Fratrie	Lieu de survenue	Mois de survenue	Température Maxima	Evolution
1	AUT. Stéphane	France	Masc.	0 - 3 mois	3	Hôpital	Mai	40°5	Séq. Neurol.
2	BAR. Hervé	France	Masc.	6 -12 mois	?	Domicile	Août	42°	DCD
3	BAU. Elisabeth	France	Fém.	12-18 mois	2	Domicile	Avril	41°7	DCD
4	BEL. Noura	AFN	Fém.	6 -12 mois	2	Domicile	Octobre	40°4	Encéph.
5	BIL.Frédéric	France	Masc.	0 - 3 mois	1	Hôpital	Juillet	39°8	DCD
6	BOU.Laetitia	France	Fém.	0 - 3 mois	1	Domicile	Novembre	42°	DCD
7	BOUR.	France	Masc.	18 m.-3 ans	1	Hôpital	Mars	42°	Encéph.
8	BUT.	France	Masc.	3 - 6 mois	5	Domicile	Février	41°	Encéph.
9	CAI. Stéphane	France	Masc.	12-18 mois	1	Hôpital	Mars	41°6	Encéph.
10	CAM.	Portugal	Masc.	6 -12 mois	3	Hôpital	Février	42°	DCD
11	CAR. Florence	Portugal	Fém.	6 -12 mois	1	Domicile	Janvier	41°5	DCD
12	CARR.Laurence	France	Fém.	3 - 6 mois	4	Domicile	Février	39°9	DCD
13	CEG. Enzo	Italie	Masc.	18 m.-3 ans	2	Hôpital	Janvier	41°	DCD
14	COC. Bernard	France	Masc.	18 m.-3 ans	3	Domicile	Janvier	41°2	DCD
15	CON. Agnès	France	Fém.	5 ans-10 ans	3	Domicile	Septembre	40°8	DCD
16	COU. Laurent	France	Masc.	12-18 mois	2	Domicile	Juin	41°8	DCD
17	CHA. Delphine	France	Fém.	6 -12 mois	3	Domicile	Décembre	41°	Encéph.
18	DEB.	France	Fém.	6 -12 mois	1	Domicile	Mai	41°	DCD
19	DEL. Franck	France	Masc.	6 -12 mois	?	Domicile	Janvier	40°	Séq. neurol.

20	DET. Alain	France	Masc.	3 - 6 mois	3	Domicile	Novembre	42°	DCD
21	DEV. Noël	France	Masc.	12-18 mois	2	Domicile	Mars	41°	Séq. neurol.
22	FAR. Maria	Portugal	Fém.	3 - 6 mois	1	Domicile	Novembre	41°	Encéph.
23	FOL. Armelle	France	Fém.	6 -12 mois	3	Domicile	Novembre	41°2	Guérison
24	FOU.Dominique	France	Masc.	0 - 3 mois	6	Domicile	Novembre	41°	DCD
25	GAU. Jean-Luc	France	Masc.	> 10 ans	?	Hôpital	Mai	> 42°	DCD
26	GEV. Patrice	France	Masc.	6-12 mois	2	Domicile	Janvier	41°7	Séq. neurol.
27	GRA. Patricia	France	Fém.	3 - 6 mois	1	Hôpital	Novembre	42°	Séq. neurol.
28	GUI.	France	Masc.	6-12 mois	3	Domicile	Mars	40°6	Guérison
29	JAC. Valérie	France	Fém.	6-12 mois	?	Domicile	Mars	41°5	DCD
30	JAM. Jocelyne	France	Fém.	3- 6 mois	4	Domicile	Novembre	41°6	DCD
31	KAS. Myriam	Pologne	Fém.	18 m.-2 ans	1	Domicile	Février	42°	Encéph.
32	GON. Maria	Portugal	Fém.	3 ans-5 ans	4	Domicile	Avril	41°	Guérison
33	COP. Claude	Portugal	Masc.	3-6 mois	2	Hôpital	Avril	41°	DCD
34	MER. Christine	France	Fém.	6-12 mois	2	Domicile	Décembre	41°3	?
35	MIL. Richard	France	Masc.	3 ans-5 ans	?	Hôpital	Juin	41°6	Séq. neurol.
36	MOD. Isabelle	France	Fém.	0 - 3 mois	1	Hôpital	Novembre	39°	DCD
37	MOV. Antoine	Espagne	Masc.	> 10 ans	1	Hôpital	Avril	40°6	Guérison
38	LA. Laurent	France	Masc.	3 - 6 mois	3	Hôpital	Janvier	> 41°	Séq. neurol.
39.	PAI. Benoît	France	Masc.	3ans-5 ans	2	Hôpital	Juin	41°5	Guérison
40	PAS. Isabelle	France	Fém.	3 - 6 mois	2	Domicile	Mars	41°	Encéph.
41	REP. Fabien	France	Masc.	18mois-3 ans	1	Hôpital	Mai	41°	DCD
42	SOU. Romuald	France	Masc.	6-12 mois	3	Domicile	Novembre	41°4	Séq. neurol.
43	TER. François	France	Masc.	3 - 6 mois	3	Domicile	Février	41°8	DCD
44	VOI. Martine	France	Fém.	3 - 6 mois	4	Domicile	Novembre	41°5 42° ?	Guérison
45	VON. Burkhard	Allemagne	Masc.	12-18 mois	3	Hôpital	Août	41°	Guérison
46	YAL. Rachid	AFN	Masc.	18mois-3 ans	2	Hôpital	Janvier	41°	Guérison

COMMENTAIRES :

Ce premier tableau permet de situer les hyperthermies majeures selon leur importance, le terrain où elles survinrent, le lieu et l'époque où nous les avons observées.

Sexe :

26 garçons ont été atteints pour 20 filles ; la différence n'est pas significative.

Origine :

34 enfants sont des Français, 5 sont originaires du Portugal, 2 d'Afrique du Nord, 1 d'Espagne, 1 d'Allemagne, 1 de Pologne. Le nombre de Nord-Africains est faible par rapport à l'importance de cette population dans la région parisienne et surtout par rapport au nombre d'enfants nord-africains hospitalisés dans les établissements de l'Assistance Publique : est-ce parce que leur origine les rend plus résistants à la chaleur ?

Nous avons précisé le numéro dans la fratrie pour savoir si ces hyperthermies atteignaient plus souvent le premier enfant, ce qui aurait pu faire invoquer l'inexpérience des parents ; ce facteur ne paraît pas en cause : 12 sont des premiers enfants, 11 des deuxièmes enfants, 19 sont troisièmes ou plus ; ce renseignement nous a manqué pour 4 enfants.

De même, et cela est très regrettable, nous ignorons, le plus souvent, tout des conditions de logement de nos enfants et a fortiori de la manière dont est chauffé l'appartement. Nous n'avons pu évoquer un excès de chauffage que pour 3 enfants.

L'étude des antécédents montre que, chez la plupart de ces enfants, l'épisode fébrile ayant motivé l'admission, était le premier : 2 seulement avaient déjà eu des pyrexies inexpliquées, 2 autres avaient présenté une déshydratation aiguë.

30 fois l'hyperthermie majeure est survenue au domicile des parents ; 16 fois, elle est apparue chez des enfants déjà hospitalisés.

L'âge de survenue de ces pyrexies graves est remarquable ; plutôt que de donner un âge précis, nous les avons situées dans des tranches d'âge :

- de 0 à 3 mois 5 malades
- de 3 à 6 mois 11 "
- de 6 à 12 mois 13 "
- de 12 à 18 mois 5 "
- de 18 mois à 3 ans 7 "
- de 3 ans à 5 ans 3 "
- de 5 ans à 10 ans 1 "
- au-delà de 10 ans 2 "

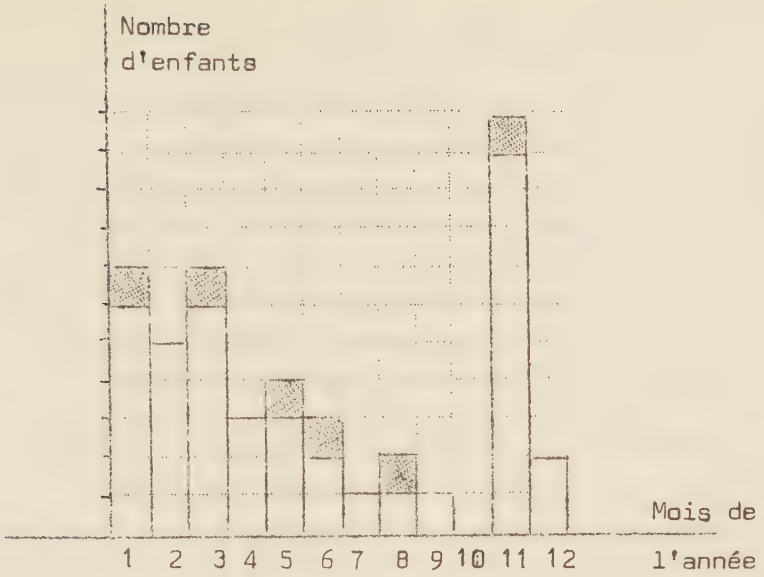
Nous avons depuis observé une élévation thermique à plus de 41° chez une enfant de 10 ans qui a d'ailleurs guéri sans séquelle neurologique.

Ce tableau fait ainsi apparaître que la plus grande partie des enfants ont moins de 3 ans (40 sur 46) et qu'une large proportion d'entre eux (29) ont moins d'1 an.

Nous savons pourtant que des hyperthermies sévères ont été observées chez des adultes et que leur pronostic était tout aussi redoutable que chez l'enfant, à la différence cependant que cette sévérité concerne surtout le système cardiovasculaire, alors que c'est le cerveau qui, chez l'enfant, est le plus exposé.

Nous avons été frappés par la période de survenue des hyperthermies dans l'année.

Le schéma ci-après donne le nombre d'enfants pour chaque mois de l'année ; un carreau correspond à un enfant ; nous avons mis une teinte différente pour certains malades que nous aurions pu recevoir à n'importe quelle époque de l'année, comme par exemple, un arrêt circulatoire au cours d'une intervention chirurgicale ou une intoxication grave à la théophylline (observation 9).



Tout en faisant abstraction de ces malades, on voit d'emblée que très peu de malades ont été hospitalisés au cours des mois d'été. Parmi les 2 malades hospitalisés en août, l'un était atteint d'un syndrome de Guillain Barré et a présenté un grand syndrome neuro-végétatif (observation n° 45). Fait remarquable, en dehors d'un nouveau-né (observation n° 5), aucun des malades hospitalisés pendant cette période d'été n'était atteint de coup de chaleur à proprement parler.

Cette entité si redoutée des pédiatres est-elle en voie de disparition parce qu'on la prévient mieux ? Ou bien est-elle moins sévère que les grandes hyperthermies que nous avons observées ? Quoiqu'il en soit, son absence dans nos observations nous a beaucoup étonnés.

A l'inverse, 32 malades ont été admis entre le Ier novembre et le Ier avril, dont 11 au mois de novembre. On peut proposer plusieurs raisons pour expliquer une fréquence aussi élevée :

- de plus en plus aujourd'hui les appartements sont surchauffés ;

- les parents craignant beaucoup le froid pour les enfants, notamment les nourrissons, les couvrent toujours abondamment, en particulier s'ils ont de la fièvre : il suffit de voir la manière dont sont couverts les enfants que nous voyons en urgence pour s'en rendre compte : on ne se contente pas habituellement de les équiper d'une multitude de sous-vêtements, pantalons, écharpe, chandails (en 3 ou 4 exemplaires) ; on y ajoute, le plus souvent, une bonne couverture de laine de laquelle on voit à peine sortir le visage ; il est bien évident que toute déperdition de chaleur est impossible ;

- l'atmosphère est habituellement plus saturée d'humidité, ce qui rend difficile la perte de chaleur ;

- un certain nombre de ces hyperthermies sont sans doute dues à des infections virales lesquelles sont plus fréquentes dans la période que nous avons délimitée. Il est certain que la plupart de ces pyrexies élevées sont précédées pendant 1 ou 2 jours de symptômes divers qui, à chaque fois, font parler de rhinopharyngite ou autre.

L'hyperthermie, au cours de ces mois d'automne et d'hiver témoigne d'une réaction de l'organisme à une agression infectieuse, par exemple virale, même si elle est aggravée par les différents facteurs exogènes que nous avons envisagés. L'organisme est malade et l'hyperthermie en est le signe.

Au cours de l'été, au contraire, c'est un organisme sain qui est soumis à l'agression externe que constitue la grande chaleur ; peut-être est-ce pour cela que l'agression est moins grave.

Quelle qu'en soit l'explication, cette distribution est très particulière à notre série de malades.

Sur le 2e TABLEAU nous avons reporté les principaux signes cliniques observés à l'exclusion des signes neurologiques.

TABLEAU n° 2 - PRINCIPAUX SIGNES CLINIQUES A L'EXCLUSION DES SIGNES NEUROLOGIQUES

N°	Nom	Température Max.	durée	S. digestifs Vom.	diarrhée	Hépato-mégalie	Spléno-mégalie	Deshydratation majeure	Soif yeux creux	pli cutané	artères périphé.	TA	Rythme card.	Purpura ou synd. Hém.
1	AUT. Stéphane	40°5	> 3 h	0	0	0	0	0	0	+	+	N	180	0
2	BAR. Hervé	42°	> 3 h	0	0	0	0	0	0	+	ARRET CARDIAQUE			0
3	BAU. Elisabeth	41°7	> 3 h	0	+	0	0	+	+	+	ARRET CARDIAQUE			0
4	BEL. Noura	40°4	?	0	0			0	0	+	+	+	N	0
5	BIL. Frédéric	39°8	?	0	0	0	0	0	0	0	ARRET CARDIAQUE			0
6	BOU. Laetitia	42°	?	0	0	+	0	0	0	+	ARRET CARDIAQUE			0
7	BOUR. Didier	42°	?	0	0	+	0	0	0	0				+
8	BUT.	41°	?	0	0	0	+	+	+	+	+	↘		0
9	CAC. Stéphane	41°6	Brève	+	0	0	0	0	0	0	0	↘	200	0
10	CAM.	42°	?	+	0	0	0	0	0	0	+	↘	130	0
11	CAR. Florence	41°5	?	+	+	0	0	0	+	0	⊕	↘	210	0
12	CARR. Laurence	39°9	> 3 h	0	+	+	+	+	+	+	0	↘	180	+
13	CEL. Enzo	41°	Brève	0	0	0	0	0	0	0	ARRET CARDIAQUE			0
14	COC. Bernard	41°2	> 3 h	0	+	0	0	0	0	+	0	↘	160	0
15	CON. Agnès	40°8	?	+	0	0	0	0	0	0	+	N	150	0
16	COU. Laurent	41°8	> 3 h	0	0	0	0	0	0	0	0	↘		0
17	CHA. Delphine	41°	> 3 h	+	+	0	0	+	+	+	0	↘	200	0
18	DEB. Marie-Hélène	41°	> 3 h	0	+	0	0	0	0	+	0	↘	120	0
19	DEL. Franck	40°	?	0	+	0	0	0	0	0	0	↘	220	0
20	DET. Blaise	42°	?	+	+	0	0	0	0	0	0	↘	150	+
21	DEV. Noël	41°	Brève	0	+	0	0	+	+	+	0	↘	200	0
22	FAR. Maria	41°	?	0	+	0	0	0	0	+	+	N	200	0
23	FOL. Armelle	41°2	> 3 h	+	+	0	0	+	+	+	+	N	160	0

24	FOU. Dominique	41°	?	0	+	0	0	+	+	+	0	↘			0
25	GAU. Jean-Luc	>42°	Brève	0	0	0	0	0	0	0	+	↗	130		0
26	GEV. Patrice	41°7	Brève	0	0	0	+	0	0	0	+	N	180		0
27	GRA. Patricia	42°	?	0	0	0	0	0	0	0	+	N			0
28	GUI.	41°	?	0	+	0	0	+	+	+	+	↘	?		0
29	JAC. Valérie	41°5	> 3 h	0	+	0	0	+	+	+	0	↘	ARRET		0
30	JAM. Jocelyne	41°6	?	0	0	0	0	0	0	0	+	N	?		0
31	RAS	42°	> 3 h	+	+	0	0	+	+	+	0	↘	?		0
32	GON.	41°	> 3 h	0	0	0	0	0	0	0	+	N	180		0
33	LOP.	41°	?	0	0	0	0	0	0	0	0	↘	?		0
34	MER. Christine	41°3	Brève	0	+	0	0	+	+	+	+	↗	120		0
35	MIL. Richard	41°6	> 3 h	0	0	0	0	0	0	0	0	↗	180		0
36	MOD. Isabelle	39°	?	0	0	0	0	0	0	0	MORT APPARENTE				+
37	MOV. Antoine	40°4	> 3 h	0	0	0	0	0	0	0	+	N	150		0
38	LA. Laurent	41°	?	0	+	0	0	+	+	+	ARRET CARDIAQUE				0
39	PAI. Benoît	41°5	> 3 h	0	0	0	0	0	0	0	0	↘	200		0
40	PAS. Isabelle	41°	?	0	+	0	0	0	0	+	+	N	?		0
41	REP. Fabien	41°	> 3 h	0	0	0	0	0	0	0	0	↘	180		+
42	SOU. Romuald	41°4	?	0	+	0	0	+	+	+	ARRET CARDIAQUE				0
43	TER. François	41°8	?	0	0	0	0	0	0	+	0	↘	100		+
44	VOI. Martine	41°5	> 3 h	0	+	0	0	+	+	+	+	↘	160		+
45	VON. Burkard	41°	Brève	0	+	0	0	0	0	0	0	↘	195		0
46	YAL. Rachid	41°	> 3 h	0	0	0	0	0	0	0	+	N	?		0

Les deux premières colonnes précisent les caractères de la fièvre.

Les chiffres indiqués sont ceux qui ont été relevés, soit à domicile, soit en milieu hospitalier. Dans quelques cas, la température n'a été prise qu'après les premiers gestes. C'est ainsi que pour un nouveau-né, le seul chiffre que nous ayons eu était 39°9 ; mais cet enfant avait été trouvé si chaud, qu'on a entrepris de le refroidir avant tout contrôle.

8 enfants ont eu 42° : 5 sont décédés, 2 sont de grands encéphalopathes. Le dernier, encore hospitalisé à l'USIE n'est pas certain de survivre et, au minimum, sera un grand encéphalopathe.

31 ont eu 41° ou plus, certains ayant atteint 41°8 : 12 sont décédés, 5 sont de grands encéphalopathes, 5 sont porteurs de séquelles neurologiques plus ou moins importantes, 6 sont guéris.

Dans la 2ème colonne, nous avons tenté de préciser la durée de l'hyperthermie, ce qui,en fait, est souvent très difficile. Nous les avons, pour cette raison, classées en 3 catégories :

- dans la Ière, concernant 8 malades, la durée paraît avoir été brève, l'hyperthermie n'ayant été constatée qu'une fois : un malade est guéri, 2 sont décédés, 4 sont porteurs de séquelles neurologiques ; nous ne connaissons pas l'évolution pour le dernier ;

- dans la 2ème, concernant 19 malades, cette durée a dépassé 3 heures : 6 ont guéri sans séquelle, 8 sont décédés, 2 sont de grands encéphalopathes, 3 sont porteurs de séquelles neurologiques ;

- dans la 3ème enfin, concernant 18 malades, la durée de l'hyperthermie est inconnue. Ce chiffre, trop élevé, nous empêche de conclure sur l'influence qu'exerce cette durée sur le pronostic.

La recherche de troubles digestifs nous a paru importante car, dans certains cas, leur gravité peut expliquer la survenue d'une déshydratation. Il est en outre certain que, dès qu'apparaît une intolérance alimentaire, même discrète, (et quel nourrisson ne vomit pas pour des affections bénignes ? ...), la grande tentation des parents est d'interrompre tout apport alimentaire et toute boisson. A la déperdition hydrique, on ajoute l'insuffisance d'apport hydrique, ce qui ne fait qu'aggraver l'hyperthermie.

7 fois on relève des vomissements dans les jours qui ont précédé l'hospitalisation ; 22 fois on note une diarrhée plus ou moins importante. Ceci nous amène à souligner que rares sont les enfants présentant une montée thermique brutale ; un bon nombre d'entre eux présente, d'abord, quelques symptômes de gravité variable.

L'examen somatique n'a que rarement mis en évidence une hépatomégalie (2), ou une splénomégalie (2).

En fait, TROIS ORDRES DE SYMPTOMES DOMINANTS ont été observés : des signes de déshydratation, des signes cardio-vasculaires, des signes neurologiques que nous étudierons avec le tableau suivant.

1°- Les signes de déshydratation

14 fois sur 46, il s'agit d'une déshydratation majeure avec chute de poids importante, yeux creux, muqueuses sèches, pli cutané franc, déshydratation globale requérant un traitement d'extrême urgence.

Chez huit de ces malades d'ailleurs, la réhydratation a très rapidement amené la chute de la fièvre et la guérison de 6 de ces 8 malades s'est faite sans séquelle.

Ailleurs les signes de déshydratation sont moins évi-

dents : chez 2 enfants on note langue sèche et soif vive ; chez 8 autres il existe un pli cutané marqué.

Dans la grande majorité des cas, il nous a malheureusement manqué une donnée essentielle : le poids à l'arrivée. Cela tient à ce que très peu de malades ont été admis directement à l'USIE et surtout au fait que, bien souvent, la gravité de leur état requérait des gestes beaucoup plus urgents que la pesée. La perte de poids a cependant pu être estimée pour un certain nombre de déshydratations majeures et elle dépassait largement 10 % du poids du corps.

2°- Les signes cardio-vasculaires

- La tachycardie est notée 22 fois sur 46. Ce chiffre est très élevé, d'autant que chez un certain nombre d'enfants que nous avons reçus, l'absence de tachycardie allait de pair avec la disparition de l'hyperthermie.

Chez 5 enfants, cette tachycardie dépassait 180 sans qu'il y ait de signe de choc associé. L'élévation du rythme cardiaque est un des mécanismes d'élévation du débit cardiaque, élévation rendue nécessaire par la vaso dilatation périphérique.

- 18 fois, il existe un collapsus avec chute tensionnelle et absence de perception des artères périphériques.

- Chez 7 autres malades, la tension artérielle est basse, mais les pouls sont perçus.

Sur ces 25 enfants en collapsus, 10 n'avaient pas de déshydratation.

- 4 autres enfants n'ont pas eu leur tension artérielle prise, mais avaient eu un arrêt circulatoire ayant nécessité un massage cardiaque externe avant leur arrivée en réanimation.

- Pour 8 enfin la tension artérielle n'a pas été prise, du moins au début.

Ainsi, 8 enfants seulement avaient une hémodynamique normale.

Le rôle et la gravité du collapsus nous paraissent si importants que nous lui consacrerons un chapitre particulier de notre étude.

Nous envisagerons de même à part les problèmes posés par la constatation d'un purpura ou d'un syndrome hémorragique grave chez 6 enfants.

Il faut enfin noter l'existence fréquente de signes respiratoires : soit encombrement et cyanose, notamment quand les enfants sont en état de mal convulsif, soit polypnée, notamment quand il existe une acidose métabolique et nous verrons combien cela est fréquent.

TABLEAU N° 3 : LES DONNÉES DE L'EXAMEN NEUROLOGIQUE

PRINCIPAUX SIGNES NEUROLOGIQUES OBSERVÉS

N°	Nom	Coma	Convulsions généralisées	Etat de mal	Signes pyramidaux	FO	EEG anormal	PL	
								Alb.	Cyto.
1	AUT. Stéphane	0	0	0	0	N	+	↗	↗
2	BAR. Hervé	+	S. de DECEREBRATION				+		
3	BAU. Elisabeth	+	+	+	0		+		
4	BEL. Noura	+	+	+	+	N	+	N	N
5	BIL. Frédéric	+	0	0	0		0		
6	BOU. Laetitia	+	S. de DECEREBRATION						
7	BOUR.	+	+	0	0	N	+	N	N
8	BUT.	+	+	0	0			N	N
9	CAI. Stéphane	+	+	+	0	DCD	+		
10	CAM.	+	+	+	+	N	+	↗	↗
11	CAR. Florence	+	0	0	+			N	N
12	CARR. Laurence	+	+	+	0		+		

13	CEG. Enzo	+	+	0	+		+	↗	N
14	COC. Bernard	+	+	+	0	DCD	+	N	N
15	CON. Agnès	+	+	+	0	DCD	+	N	N
16	COU. Laurent	+	DECES PEU APRES L'ARRIVEE						
17	CHA. Delphine	+	+	+	+	DCD	+	↗	↗
18	DEB.	+	+	+	DECEREBREE		+	N	N
19	DEL.	+	+	+	0	N	+	↗	N
20	DET. Alain	+	+	0	0		+	↗	N
21	DEV. Noël	+	+	0	0	N	+	N	N
22	FAR. Maria	+	+	+	0	N	+	N	N
23	FOL. Armelle	+	+	+	0	N	0	N	N
24	FOU. Dominique	+	+	0	0	N	+	↗	↗
25	LAU. Jean-Luc	+	0	0	DECEREBRE		+	↗	↗
26	LEV. Patrice	+	+	+	0	N	+	↗	↗
27	GRA.	+	0	0	0	N	+	N	N
28	GUC.	0	0	0	0		0		
29	JAC. Valérie	+	+	0	0		+	N	N
30	JAM. Jocelyne	+	+	0	+		+	↗	↗
31	KAS	+	+	0	+	N	+	N	N
32	GON	+	0	0	+	DCD	+		
33	LOP	+	+	+	DECEREBRE			N	N
34	MER. Christine	+	+	+	0		+		
35	MIL. Richard	+	+	0	+		+		
36	MOD. Isabelle	+	+	0	0		+		
37	MOV.	+	+	0	+	DCD	+	↗	↗
38	LA. Laurent	+	+	0	0	N	+	N	N
39	PAI.	+	0	0	0	N	0	↗	↗
40	PAS. Isabelle	+	+	+	+	N	+	N	N
41	REP. Fabien	+	+	+	0		+		
42	SOU. Romuald	+	+	0	0		+	N	N
43	TER. François	+	+	0	DECEREBRE				
44	VOI. Martine	+	+	0	0		+	↗	↗
45	VON.	0	0	0	0			↗	N
46	YAL. Rachid	0	0	0	0				

Les données de l'examen neurologique :

Elles sont extrêmement impressionnantes et témoignent de l'extrême sévérité de ce syndrome.

1°- 38 fois ces enfants nous sont arrivés dans le coma ou sont devenus comateux peu après leur arrivée. 36 fois ce coma a été prolongé un ou plusieurs jours ; 20 fois il a conduit à la mort.

Le plus souvent, il s'agissait d'un coma profond, sans la moindre réaction au pincement ou avec des réactions non spécifiques ou évocatrices de décérébration : mouvements d'enroulement des épaules et des membres supérieurs, extension et prostration des avant-bras, extension et rotation interne des membres inférieurs. De tels mouvements de décérébration ont été observés 14 fois ; 13 de ces enfants sont morts.

- Chez 20 enfants la survenue d'apnées a motivé le transfert en réanimation.

39 enfants ont dû être intubés, 37 ont dû être ventilés au RPR en raison de l'atteinte de la fonction respiratoire.

2°- Très fréquentes sont les crises convulsives, rarement crises focalisées, comme chez 3 enfants, beaucoup plus souvent crises généralisées (33 enfants), soit uniques, soit plus souvent répétées et même pour 16 enfants réalisant un état de mal convulsif durant plusieurs heures.

Sur ces 16 enfants, 1 seul a guéri sans séquelles, 7 sont décédés, 4 sont de grands encéphalopathes.

3°- L'examen neurologique, par ailleurs, n'apporte guère d'autres éléments : très souvent on note une hypertonie très importante ; très souvent on insiste sur l'existence d'un myosis serré.

- 9 fois seulement on fait état dans l'observation de signes pyramidaux : ce chiffre nous paraît très faible ; ils sont vraisemblablement plus fréquents, mais n'ont pas été notés parce que les phénomènes de détresse vitale étaient au premier plan.

- Chez 5 de nos malades seulement, il est relevé des signes neurologiques en foyer. Mais ils sont soit transitoires (hémiparésie droite initiale chez un malade atteint d'encéphalite aiguë), soit secondaires apparaissant à titre de séquelles ; ainsi, chez un enfant, on note une asymétrie du tonus ; chez un autre, une hémiplégie résiduelle.

4°- Le fond d'oeil a été fait 21 fois : 14 fois il est normal ; une fois il montre la pâleur d'une papille, 6 fois un oedème papillaire.

5°- L'Electroencéphalogramme a été fait 36 fois ; il n'a été normal qu'une fois. Dans tous les autres cas, il a montré, soit un état de mal convulsif, soit un tracé désorganisé avec existence de grandes ondes lentes.

Très souvent le tracé était d'emblée très pauvre, voire plat. Ou encore des zones de tracé plat alternaient avec des zones d'ondes lentes ou de pointes.

Fait important dans plusieurs observations, la pratique systématique de l'EEG nous a fait déceler un état de mal convulsif que, sans cela, nous aurions méconnu. C'est pourquoi nous laissons dans ces cas l'appareil en place, pour enregistrer périodiquement le tracé et ne pas méconnaître un tel état de mal. Il ne peut qu'aggraver les dégâts neurologiques ; il expose à des troubles respiratoires. Un tel état de mal doit être traité, même s'il n'a pas d'expression clinique.

10 malades n'ont pas eu d'Electroencéphalogramme : 6 d'entre eux sont morts sans qu'on ait eu le temps de le leur faire. 4 d'entre eux, traités précocement, n'ont pas donné d'inquiétude.

On peut donc dire que, sur 46 malades, 5 seulement avaient un tracé électrique normal ou à peu près sûrement normal :

= 2 d'entre eux avaient une déshydratation majeure dont

le traitement rapide a été efficace.

= 2 d'entre eux, hospitalisés dans l'unité de soins intensifs pour un syndrome de Guillain Barré, ont eu une grande hyperthermie qui a été traitée d'emblée. (Observations 39 et 45).

= Le cinquième enfin était également en réanimation pour les suites opératoires d'une réparation complète de communication interventriculaire (Observation n° 46).

La ponction lombaire a été faite 33 fois : 14 fois elle a montré une hyperalbuminorachie : 2 malades avaient une encéphalite (Observations n° 25 et 36) ; 2 avaient une méningite purulente (Observations n° 10 et 26) ; 2 autres enfin, un syndrome de Guillain Barré ; 4 avaient une déshydratation grave.

Des données de l'examen neurologique, nous rapprocherons les résultats de la vérification anatomique.

Elle a en effet montré 10 fois un oedème cérébral plus ou moins important. Chez 6 enfants, il existait un engagement des amygdales cérébelleuses. Pour deux de ces derniers, on ne mentionne pas l'oedème cérébral qui existait pourtant probablement.

Au total, cette atteinte neurologique est vraiment l'élément dominant au cours des hyperthermies majeures.

Sa constitution a été très rapide et nous illustrerons ce fait dans la deuxième partie par quelques observations.

Le TABLEAU N° 4 rassemble les PRINCIPALES ANOMALIES

BIOLOGIQUES :

TABLEAU N° 4 : PRINCIPAUX SIGNES BIOLOGIQUES OBSERVÉS

N°	NOM	Calcémie N	Calcémie ↘	Acidose métabolique	Urée g/l	Na mEq	K mEQ	Leucocytes	plaquettes
1	AUT. Stéphane		↘	+					
2	BAR. Hervé		↘	+	1,30			35 200	15 000
3	BAU. Elisabeth		↘	+	1,20	N	N	N	N
4	BEL. Noura	N		0	N	N	N	N	N
5	BIL. Frédéric		↘	+	N	N	N	N	
6	BOU. Laetitia		↘	+	0,62	N	N		
7	BOUR.	N		+	N	132	N	10 800	26 000
8	BUT.	N		?	N	N	N	N	N
9	CAL. Stéphane	N		+	1,24	130	N	27 900	45 000
10	CAM.		↘	+	N	N	N	24 200	60 000
11	CAR.Florence		↘	?	N	N	N	N	N
12	CARR. Laurence		↘	+	N	N	N	17 400	80 000
13	CEG. Enzo	N		+	1,32	N	N	13 300	N
14	COC. Bernard		↘	+	0,75	N	N	N	N
15	CON. Agnès		?	+	N	125	N	17 500	N
16	COU. Laurent		?	+					
17	CRA. Delphine		↘	+	0,90	N	N	15 200	75 000
18	DEB.	N		?	N	N	N	23 000	
19	DEL. Franck		↘	+	1,24	130,5	N		
20	DET. Alain	N		+	1 g.	N	N	N	90 000
21	DEV. Noël	N		+	1,35	164	N	N	90 000
22	FAR. Maria	N		+	0,85	N	N	80 000	N
23	FOL. Armelle		↘	+	N	153	N	N	N
24	FOU. Dominique		↘	+	2,50	145	6,4	13 000	34 000
25	GAU. Jean-Luc		↘		N	120	N		
26	GEU. Patrice	N		+				24 300	N
27	GRA.	N		0		125	N	13 000	N
28	GUI.	N		+	1,50	159	5,5	N	N
29	JAC. Valérie		↘	+	1,30	131	8,5		

30	JAM. Jocelyne		↘	+	0,55	N	N	56 500	70 000
31	KAS.	N		+	N	N	N	N	N
32	GON.	N		+	N		N	27 000	52 000
33	LOP.		↘	+	0,83	↘			
34	MER. Christine		↘	+	1,25	N	N	15 600	N
35	MIL. Richard	N			1,40	N	3	N	
36	MOD. Isabelle	N		+	0,90	122	N	20 600	
37	MOV.	N			N	130	N		
38	CA. Laurent		↘	+	1,40	N	N	26 400	70 000
39	PAI.	Pas d'examen au moment de l'hyperthermie							
40	PAS. Isabelle	N		+	1 g.	N	N	20 000	
41	REP. Fabien		↘	+	1 g.	N	N	21 700	95 000
42	SOU. Romuald	N		+	1,40	N	3,4	16 600	95 000
43	TER. François			+	Pas d'examen				
44	VOI. Martine	N		+	1,50 g	146	2,5	18 400	
45	VON.	N		0	N	N	2,8	7	?
46	YAC. Rachid		↘	0	N	N	N	15 700	

- Dosée 38 fois, la calcémie était inférieure à 80 mg par litre chez 19 malades ; 10 d'entre eux avaient une grande déshydratation par diarrhée.

- Une hyperazotémie a été constatée chez 21 malades ; le plus souvent elle a été transitoire.

- 11 fois l'ionogramme sanguin était entièrement normal.

- 8 malades avaient une hyponatrémie, 7 une hypernatrémie. Il nous a paru étonnant de ne pas retrouver plus fréquemment des anomalies franches de l'ionogramme sanguin. Cela tient, en fait, à ce que la plus grande partie de nos malades avaient été hospitalisés dans d'autres services avant d'arriver en réanimation et, de ce fait, avaient déjà été perfusés avec des solutions plus ou moins hypotoniques.

Il nous est donc impossible de donner une interprétation valable des chiffres de l'ionogramme sanguin.

Par contre, nous avons retrouvé de manière extrêmement fréquente (34 fois) une acidose métabolique. Chez 6 enfants il n'y a pas eu d'étude des gaz du sang, chez 5 seulement l'équilibre acido-basique était normal.

L'hypoxie n'a été notée que 5 fois. Cependant les prélèvements ne sont pas toujours faits en sang artériel ou encore ne sont faits qu'alors que le malade est déjà sous ventilation artificielle en oxygène pur.

L'hémogramme fait à l'arrivée des malades a montré 15 fois une anémie, 22 fois une hyperleucocytose et surtout 12 fois une thrombopénie franche.

Nous reviendrons dans un autre chapitre sur cette thrombopénie en envisageant le problème de la coagulation intravasculaire disséminée.

Le dernier tableau va nous permettre d'envisager l'évolution en fonction de différents facteurs. (Tableau n° 5).

TABLEAU N° 5 : EVOLUTION EN FONCTION DE DIFFERENTS FACTEURS

N°	Nom	Age	Température Max.	Etat de mal	Etiologie	Traitement Hypothermisant	Traitement Etiologique	Evolution
1	AUT. Stéphane	0- 3 mois	40°5	0	Coup de chaleur		Réhydratation	Séq.discrètes
2	BAR. Hervé	6-12 mois	42°	0	?			Décès
3	BAU. Elisabeth	12-18 mois	41°7	+	Déshydrat.		Réhydrat.	Décès
4	BEL. Noura	6-12 mois	40°4 ?	+	Déshydrat.		Réhydrat.	Encéph.
5	BIL. Frédéric	0- 3 mois	39°8 ?	0	Coup de chaleur	?		Décès
6	BOV. Laetitia	0- 3 mois	42°	0	?	?		Décès
7	BOUR.	18mois-3 ans	42°	0	Coup de chaleur	déconnexion		Encéphalopathe
8	BUT.	3- 6 mois	41°	0	Déshydrat.		Réhydrat.	Encéphalopathe

9	CAI. Stéphane	12-18 mois	41°6	+	Intoxication	glace décon-nexion	Dialyse	Encépha-lopathe
10	CAM.	6-12 mois	42°	+	Méningite ?	?	Antibio-tiques	décès
11	CAR. Florence	6-12 mois	41°5	0	Déshydrat.	?	0	décès
12	CARR. Laurence	3-6 mois	39°9	+	Déshydrat.	linge glace ventilateur	Réhydra-tation	décès
13	CEG. Enzo	18mois-3 ans	41°	0	Laryngi-te ?	linge hu-mide	Soludé-cadron	décès
14	COC. Bernard	18mois-3 ans	41°2	+	?	?		décès
15	CON. Agnès	5 ans-10 ans	40°8	+	?			décès
16	COU. Laurent	12 - 18 mois	41°8	0	Rougeole ?	?		décès
17	CHA. Delphine	6 - 12 mois	41°	+	déshydra-tation	?	Réhydra-tation	Encépha-lopathe
18	DEB.	6 - 12 mois	41°	+	déshydra-tation		Réhydra-tation	décès
19	DEL. Franck	6 - 12 mois	40°	+	?	glace ventilat.		Séquel-les +
20	DET. Alain	3 - 6 mois	42°	0	?	Aspirine		décès
21	DEV. Noël	12-18 mois	41°	0	déshydrat.	linge hu-mide	Réhydra-tation	Séquel-les dis-crètes
22	FAR. Maria	3 - 6 mois	41°	+	Coquelu-che ?			Encépha-lopathe
23	FOL. Armelle	6 - 12 mois	41°2	+	déshydrat.	Aspirine	Réhydrat.	Guérison
24	FOU. Dominique	0 - 3 mois	41°	0	déshydrat.		Réhydrat.	décès
25	GAU. Jean-Luc	> 10 ans	> 42°	0	Encéphalite	linge glace		décès
26	GEV. Patrice	6 - 12 mois	41°7	+	Méningite		Antibio-tiques	Séquel-les +
27	GRA.	3 - 6 mois	42°	0	?	?		Séquel-les +
28	GUI	6 - 12 mois	41°	0	déshydrat.	glace ventil.	Réhydrat.	Guérison
29	JAC. Valérie	6 - 12 mois	41°5	0	déshydrat.		"	décès
30	JAM.	3 - 6 mois	41°6	0	?	Aspirine linge glace		décès

31	VAS.	18 mois-3 ans	42°	0	déshydrat.		Réhydrat.	Encéphalopathe
32	GON.	3 ans - 5 ans	41°	0	staphylococ.	déconnexion	Antibiotiques	Guérison
33	LOP	3 - 6 mois	41°	+	Rachitisme			décès
34	MER. Christine	6 - 12 mois	41°3	+	déshydrat.		Réhydrat.	?
35	MIL. Richard	3 ans - 5 ans	41°6	0	Arrêt C.	linge humide		Séquelles +
36	MOD. Isabelle	0 - 3 mois	39°	0	Souf.foet.			décès
37	MOV.	10 ans	40°4	0	Encéphalite	déconnexion		guérison
38	LA. Laurent	3 - 6 mois	>41°	0	déshydrat.	déconnexion	réhydrat.	Séquelles +
39	PAI.	3 ans - 5 ans	41°5	0	Guillain-Barré	linge ventilateur		Guérison
40	PAS. Isabelle	3 - 6 mois	41°	+	déshydrat.		réhydrat.	Encéphalopathe
41	REP. Fabien	18 mois-3 ans	41°	+	CEC	déconnexion		décès
42	SOU	6 - 12 mois	41°8	0	déshydrat.	linge humide	Réhydrat.	Séquelles +
43	PER. François	3 - 6 mois	41°8	0	?			Décès
44	VOI. Martine	3 - 6 mois	41°5	0	déshydrat.		réhydrat.	guérison
45	VON	12-18 mois	41°	0	Guillain-Barré	déconnexion		guérison
46	YAL. Rachid	18mois-3 ans	41°	0	CEC	linge ventilateur		guérison

8 enfants ont guéri sans séquelle ;
21 sont décédés ;
7 sont de grands encéphalopathes
6 ont gardé des séquelles motrices ;
2 n'ont gardé que des séquelles minimes.

1°- Le tableau suivant montre l'évolution en fonction de l'âge :

	Guérison sans séquelles	décès	encéphalopathes	séquelles neurologiques
0 - 3 mois	0	4		1
3 - 6 mois	1	5	3	2
6 - 12 mois	2	5	2	3
12 - 18 mois	1	2	1	1
18 mois - 3 ans	1	3	1	
3 - 5 ans	2			1
5 - 10 ans		1		
10 ans	1	1		

Nous ne reviendrons pas sur l'influence exercée par le degré d'hyperthermie ou sa durée.

2°- Nous rappellerons la signification très péjorative de l'état de mal convulsif : 1 enfant a guéri sans séquelle ; (Observation n° 23), il s'agissait d'une enfant de 7 mois 1/2 dont la température est montée à 41°2, la cause en étant une déshydratation par diarrhée ; ce chiffre de 41°2 n'a pas persisté longtemps, mais l'enfant est restée fébrile plusieurs heures au voisinage de 40°. Sa déshydratation a été traitée assez rapidement et efficacement.

- 7 sont décédés, 4 sont de grands encéphalopathes, 3 ont conservé des séquelles neurologiques.

Le pronostic est tout aussi mauvais quand il s'est agi, non pas d'un état de mal, mais de crises convulsives isolées et de brève durée : 2 enfants ont guéri sans séquelle, 9 sont morts, 2 sont de grands encéphalopathes, 4 gardent des séquelles neurologiques.

Parmi les enfants n'ayant pas présenté de crises convulsives généralisées, 5 sont décédés, dont 4 sont arrivés en réanimation peu de temps après un arrêt cardiaque et sont morts en quelques heures.

5 ont guéri sans séquelle : un avait une déshydratation majeure ; sa température était de 41° ; il a été traité rapidement et efficacement (Observation n° 28).

2 étaient atteints de syndrome de Guillain-Barré et ont également été traités rapidement (observations 39 et 45) ; un autre (Observation 46) a également été traité rapidement car il était en réanimation pour les suites d'une intervention de chirurgie cardiaque ; le dernier enfin (observation 32) était en traitement pour une septicémie à staphylocoque. Tous les 5 pourtant ont eu 41°, l'un d'eux étant monté à 41°5.

2 autres enfin ont conservé des séquelles neurologiques ; l'un d'eux (Observation 27) a eu transitoirement 42°.

Il nous semble donc que l'existence de crises convulsives généralisées représente un élément de gravité certaine au cours des grandes hyperthermies ; il nous semble d'autre part que le traitement précoce peut, dans un certain nombre de cas, en éviter la survenue, mais ceci reste sujet à caution.

3°- L'étiologie

Cette partie de notre étude nous a paru très intéressante au point que nous lui consacrerons un chapitre particulier dans la deuxième partie de notre étude pour dégager

certaines causes de l'hyperthermie majeure.

En fait, il nous a semblé que l'on pouvait envisager 3 cadres étiologiques :

- dans le premier, il existe une étiologie certaine ;

- dans le deuxième, l'hyperthermie survient dans le contexte d'une maladie connue, mais on n'en connaît pas pour autant la cause précise ;

- dans le troisième, enfin, l'hyperthermie ne s'explique de près ou de loin par aucune maladie.

a) Il existait une cause certaine :

- la cause de loin la plus fréquente est représentée par les déshydratations aiguës par diarrhée qui sont au nombre de 17, dont 14 déshydratations majeures.

- Un enfant est arrivé en réanimation beaucoup trop couvert et nous avons cru pouvoir parler de coup de chaleur.

- 2 enfants avaient une encéphalite aiguë qu'a confirmé l'étude anatomopathologique.

- 4 enfants avaient une infection bactérienne : une salmonellose avec déshydratation majeure (Observation n° 42) ;
deux méningites purulentes (Observations n° 10 et 26) ;

- un avait une intoxication très grave à la Théophylline (observation n° 9).

- Un enfin a eu un coup de chaleur lors d'une laryngite aiguë, mais était atteint de dysplasie ectodermique congénitale (7).

Au total, c'est pour 27 enfants que nous avons pu identifier une cause précise.

Il faut remarquer le très petit nombre de cas où une affection bactérienne a été en cause (6 au total en

comptant 2 malades chez lesquels a été isolé un colibacille à la coproculture).

b) L'hyperthermie a compliqué l'évolution d'une affection connue :

- 3 fois c'était une maladie infectieuse (1 rougeole, 2 coqueluches) ;

- 1 fois l'hyperthermie est apparue au cours d'un état de mal convulsif chez un enfant rachitique et hypocalcémique (Observation 33) ;

- 2 fois elle est apparue au décours d'une intervention chirurgicale à coeur ouvert avec circulation extracorporelle ;

- 2 fois enfin, il s'agissait d'un syndrome de Guillain-Barré ; les accidents neuro-végétatifs y sont connus et les dérèglements thermiques entrent dans ce cadre, mais cela n'indique pas pour autant le mécanisme de l'hyperthermie (39 et 45).

c) 9 fois aucune cause n'a été retrouvée.

L'évolution est ici très impressionnante : 7 enfants sont morts, 2 ont conservé des séquelles neurologiques ; il est à noter que 4 de ces enfants ont eu très rapidement des crises convulsives.

4°- Evolution en fonction du traitement :

a) Thérapeutique hypothermisante

Il y a peu à dire de l'évolution en fonction du traitement hypothermisant. Si on s'en tenait à ce qui est écrit dans les dossiers, on pourrait croire qu'il n'en est appliqué un que très rarement. En fait, certains gestes sont si habituels et si banaux à l'arrivée des enfants qu'on n'en fait pas mention.

C'est ainsi que l'usage de l'aspirine est cité 5 fois, celui de la glace 8 fois, celui du bain 1 fois. 9 fois l'enfant a été recouvert de linge humide ; 8 fois il a été rafraîchi par ventilateur ; 6 fois ces deux moyens ont été utilisés simultanément.

En réalité, nous pensons que ces "petits moyens" sont souvent utilisés de manière insuffisante.

6 fois enfin, on a eu recours à l'association phénergan dolosal largactil que nous désignons par la suite sous le terme de déconnexion.

b) Thérapeutique à visée étiologique

A côté de ce traitement symptomatique, il a, dans un certain nombre de cas, été possible d'appliquer un traitement à visée étiologique, comme par exemple au cours des infections bactériennes et surtout des déshydratations. 20 fois un tel traitement a été appliqué en réanimation ou avant.

11 fois, il a été très rapidement efficace sur la température (dont 9 fois dans des déshydratations) :

2 enfants sont néanmoins morts ;
3 ont guéri sans séquelle ;
1 est un grand encéphalopathe ;
4 ont conservé des séquelles.

10 fois ce traitement n'a pas eu d'efficacité immédiate :

- 2 sont guéris (1 avait été déconnecté) ;
- 4 sont décédés ;
- 2 sont de grands encéphalopathes ;
- 2 ont des séquelles neurologiques.

25 fois il n'y a pas eu de traitement étiologique : on retrouve ici, outre le groupe des malades ayant une affection connue, mais dont l'hyperthermie n'a pas été expli-

quée et le groupe des malades chez lesquels il n'a été retrouvé aucune cause, 2 déshydratations (1 a été méconnue plusieurs heures (11), 1 a été réhydratée uniquement par voie orale (8), et un coup de chaleur chez un nouveau-né (Observation 5).

Parmi ces 25 malades :

- 4 ont guéri sans séquelle : un avait une encéphalite et a été déconnecté (Observation n° 37) ;
- 2 avaient un Guillain-Barré (l'un d'eux a été déconnecté (Observation n° 45) ;
- le dernier (n° 46) était hospitalisé pour les suites de chirurgie à coeur ouvert ;
- 15 sont décédés (1 seul avait été déconnecté) ;
- 2 sont de grands encéphalopathes ;
- 4 ont conservé des séquelles neurologiques.

Le tableau ci-dessous rassemble ces résultats :

	Traitement étiologique		Pas de traitement étiologique
	Efficace	Inefficace	
Guérison	3	2	4
Séquelles	3	2	4
Encéphalopathes	2	2	2
décès	2	4	15
Total :	10	10	25

En fait la signification de ces chiffres est discutable ; nous verrons, en effet, que le vrai problème thérapeutique des hyperthermies majeures est probablement représenté par le traitement du collapsus.

Telles sont, schématiquement présentées, nos 46 observations. Il est certain qu'elles représentent le recrutement bien particulier d'un centre de réanimation et il est probable que toutes les hyperthermies ne sont pas transférées en réanimation et n'ont pas cette évolution redoutable. Il suffit de lire les statistiques d'autres auteurs pour s'en rendre compte. C'est ainsi que R. François et coll. citent la statistique suivante :

Degré atteint	Nombre de cas	Séquelles	Décès
40 - 41°	911	4	13
41 - 42°	235	12	25
> 42°	49	11	14

Nos chiffres sont cependant là et justifiaient qu'on attire l'attention sur ces grandes hyperthermies.

D E U X I E M E P A R T I E

PRINCIPAUX PROBLEMES
et LEUR ILLUSTRATION par des OBSERVATIONS

5 observations, brièvement résumées, montreront s'il en est encore besoin, la gravité de l'hyperthermie majeure et, tout particulièrement, la rapidité de constitution des lésions.

Puis nous citerons les observations de quelques étiologies marquantes.

Dans un troisième chapitre nous reverrons le problème du collapsus.

Dans un dernier chapitre enfin, nous discuterons le problème des coagulations intra-vasculaires disséminées.

A/- GRAVITÉ DE L'HYPERTHERMIE MAJEURE

1°- Observation 2 : BAR. Hervé

Hervé, né le 27 Octobre 1967, est admis le 1 août 1968, à l'âge de 9 mois. Dans ses antécédents, on relève plusieurs rhinopharyngites et plusieurs poussées fébriles inexpliquées.

Le 31 juillet au soir il a 40° et reçoit un suppositoire de Prénoxan.

Le lendemain matin, à 8 h., il a 41°. Il est vu à 12 h.30 par un médecin ; il a alors 41°8 , il est conscient. On prescrit un suppositoire d'eucalyptospirine et du Prénoxan.

A 14 h.30 sa mère le trouve dans le coma.

Transporté à l'hôpital de Versailles, il y arrive à 16 h.15 avec une température à 42°, cyanosé, regard plafonnant, en état de mal convulsif. Il reçoit 50 mg d'hémisuccinate d'hydrocortisone, 4 centigrammes de gardénal.

A 16 h.30 arrêt circulatcire, intubation et massage cardiaque externe efficace en 1 minute.

Arrivé en réanimation à 18 h.45, l'enfant est dans un coma profond avec hypertonie des 4 membres qui présentent, par instant, des mouvements d'élévation ; le coeur est à 150, la tension artérielle à 8-5, les pouls sont bien perçus. Il existe une acidose métabolique majeure avec déficit de bases à + 19.

L'hémogramme montre 3 600 000 hématies, 35 200 leucocytes 15 000 plaquettes.

A l'Electroencéphalogramme, on constate des ondes lentes, amples surtout à droite.

A 23 heures, les pointes sont plus nombreuses, les ondes plus lentes et plus amples.

A 3 heures le 2 Août, il n'y a plus aucune activité électrique.

A 10 h.30 l'enfant décède. La vérification anatomique devait montrer un engagement des amygdales cérébelleuses et un léger oedème cérébral.

Les examens bactériologiques sont restés négatifs.

Au total, hyperthermie majeure ayant duré plusieurs heures, car aucun traitement efficace ne lui a été opposé.

Le décès est survenu en moins de 24 heures ; aucune cause n'a été retrouvée.

2°- Observation n° 6 :

Laetitia B..., née le 20 août 1967, est admise le 28 novembre 1967, à l'âge de 3 mois 8 jours.

Elle avait été hospitalisée une première fois du 5 septembre au 4 novembre pour une gastroentérite aiguë ; on avait mis alors en évidence une coarctation de l'aorte.

Le 28 novembre, elle est admise en urgence pour une hyperthermie à 42°. Elle est hypotonique, tachycardique, un peu déshydratée. On prescrit antibiotiques et digitaline.

2 heures plus tard, arrêt respiratoire et circulatoire : après massage cardiaque externe et bouche à bouche, la respiration reprend spontanément au bout de 20 minutes.

On passe alors l'enfant en réanimation : elle y arrive dans le coma avec des marbrures généralisées, une polypnée. Elle est intubée, ventilée au RPR. L'astrup montrant une acidose métabolique avec base excess à - 21 , on injecte du bicarbonate semi-molaire dans le sinus. Bientôt apparaissent des mouvements d'élévation et de rotation des membres. A 18 h.30 décès.

Le diagnostic évoqué a été celui d'hyperthermie en rapport avec une infection virale chez une enfant porteuse d'une coarctation de l'aorte.

3°- Observation n° 14 :

COC. Bernard, né le 19 janvier 1966, est admis le 9 janvier, à l'âge de 2 ans.

Pas d'antécédents particuliers, si ce n'est des épisodes de dyspnée asthmatiforme.

Dans la journée du 8 janvier, Bernard paraît commencer une telle crise.

Mais, dans la soirée, la température est à 41°2 et Bernard convulse. Il est alors transféré à l'hôpital de Sens où l'état de mal convulsif persiste plusieurs heures, malgré 8 centigrammes de gardénal et 30 centigrammes de chloral.

A 4 h.30, il ne convulse plus, mais sa température est encore à 40° et il est en collapsus.

La PL est normale.

A 6 h., les convulsions reprennent et le transfert en réanimation est demandé.

A l'arrivée, l'enfant est dans le coma. Il existe une hypocalcémie, une acidose métabolique.

Le 10 et le 11 janvier, le coma persiste ; il existe des mouvements d'enroulement des membres supérieurs et des membres inférieurs.

Le 12 janvier le tracé EEG est plat depuis 24 heures. L'enfant décède dans l'après-midi.

Aucune étiologie n'est retrouvée.

La vérification montre un oedème cérébral et un énorme engagement cérébelleux.

4°- Observation n° 20 :

De T... Alain, né le 2 juillet 1966 ; il est admis le 29 novembre 1966 à l'âge de 4 mois et demi.

Aucun antécédent pathologique.

Le 25 novembre, il présente une petite toux qui s'accentue le 26, cependant que la température s'élève à 38°.

Le 27, il est plus fatigué, sa toux s'est accentuée encore. Il reçoit de la garaspirine.

Dans la soirée il a 42°, est hypotonique et présente une dyspnée importante.

Il est transporté à Trousseau. A l'arrivée il a 41°, tousse, est tachypnéique tachycardique. Une heure plus tard, il est dans le coma et le transfert en réanimation est demandé.

Il y arrive à 5 h.30 en coma carus avec collapsus, acidose métabolique sévère.

Puis apparaît un syndrome hémorragique qui fait pratiquer un Fi Test : le fibrinogène est inférieur à 1 g/l. Les plaquettes sont à 90 000.

L'EEG montre de nombreuses ondes lentes entrecoupées de pointes ondes.

L'enfant meurt à 19 h.30, soit moins de 24 heures après le début de l'hyperthermie.

On note, une fois de plus, l'absence totale de gestes efficaces pour combattre l'hyperthermie.

5°- Observation n° 30 :

JAM... Jocelyne.

Jocelyne, née le 16 juillet 1968, est admise le 7 novembre 1968, à l'âge de 4 mois.

C'est la 4ème enfant de parents bien portants.

Elle est née au terme de 7 mois, mais n'a posé aucun problème jusqu'au 6 novembre.

Le 6 novembre, sa mère est frappée par une grande pâleur et lui trouve une température à 39°6. Elle lui fait prendre 1/4 de comprimé de véganine.

Un médecin constate quelques clonies du membre supérieur droit et prescrit lichnocilline et gardénal.

Le 7 au matin, l'enfant a 41°6, est cyanosée, in-

consciente. Sa mère la transporte à Saint Vincent de Paul en lui faisant du bouche à bouche.

A l'arrivée, la température est à 41°6 ; il n'y a pas de signe de déshydratation ; la conscience est très émoussée ; il existe une dyspnée avec léger tirage inspiratoire. La tension artérielle est à 10, le coeur est normal, la rate n'est pas perçue, le foie déborde d'un travers de doigt.

Sur le plan neurologique, les excitations fortes déclenchent quelques mouvements, mais l'enfant est très hypertonique, les réflexes sont vifs et symétriques ; il existe un signe de Babinski bilatéral, la fontanelle n'est pas bombée.

Les examens biologiques ne montrent rien de particulier, si ce n'est une hyperleucocytose et un base-excess à - 9.

La ponction lombaire ramène un liquide contenant 1900 hématies, 25 éléments, 0,70 g d'albumine. L'enfant est perfusée et refroidie par l'application de linges humides sur tout le corps, ce qui entraîne la chute de la température au-dessous de 37° en 2 heures.

Mais à 15 heures survient une crise convulsive généralisée qui cède à l'injection de 5 mg de Valium ; une nouvelle crise survient dans la nuit.

Le lendemain, 8 novembre, l'état neurologique reste inquiétant.

D'autre part, le taux de plaquettes est passé de 155 à 70 000. On pratique alors un Fi Test qui montre un taux de fibrinogène inférieur à 1 g/l. Ceci évoquant un syndrome de consommation, on met l'enfant à l'héparine à la dose de 5 mg/Kg/24 heures.

Enfin, devant l'apparition de troubles respiratoires, on intube l'enfant pour la mettre sous RPR. Ces manoeuvres n'empêchent pas le décès de survenir dans la soirée,

soit 36 heures après l'admission.

Les prélèvements bactériologiques faits à l'entrée sont restés négatifs.

La vérification anatomique devait montrer un oedème cérébral.

Nous avons pris ces cinq observations parmi les enfants chez lesquels aucune étiologie n'a été mise en évidence. On ne peut qu'être impressionné par la sévérité de leur maladie, par la rapidité avec laquelle se constituent des lésions irréversibles et qui, finalement, entraînent la mort, bien que tous les moyens actuellement à notre disposition aient été mis en oeuvre.

Nous devons cependant reconnaître que presque tous ces enfants ont été hospitalisés après plusieurs heures de maladie, et que les gestes efficaces ont été entrepris tardivement.

B/ - ÉTIOLOGIES MARQUANTES

Nous voudrions maintenant insister sur certaines causes remarquables d'hyperthermie majeure.

Il s'agit des déshydratations aiguës par diarrhée, de l'hyperthermie survenue au cours d'une méningite purulente, enfin de 2 cas de syndrome de Guillain-Barré.

1°- Les déshydratations

Nous avons vu la place importante qu'elles occupent dans les causes de l'hyperthermie majeure, du moins dans notre série de malades.

Cette place ne reflète sans doute pas la stricte réalité, mais mérite pourtant d'être soulignée, car il nous semble que si le traitement est précoce, il évite l'évolution redoutable de la maladie. Il est remarquable de constater que, dans un certain nombre d'observations, seule une réhydratation correcte amène l'apyrexie et que, si elle n'est pas trop tardive, l'état de mal convulsif, témoin fréquent de la gravité de l'atteinte neurologique, n'a pas le temps d'apparaître.

En fait, cette notion rejoint le problème du collapsus que nous aborderons plus loin.

Mais dès maintenant, donnons deux exemples de l'intérêt d'un traitement rapide.

a) Observation n° 21

Noël, né le 16 décembre 1966, est admis le 28 mars 1968, à l'âge de 15 mois.

Sa maladie a débuté le 26 mars par une élévation thermique à 39° avec anorexie et diarrhée.

Le 27 mars, il a toujours 39°, sa diarrhée persiste.

Dans la nuit du 27 au 28, il dort mal et réclame souvent à boire.

Dans la journée du 28, c'est l'apparition d'une dyspnée et d'une cyanose qui entraînent l'hospitalisation à Saint Vincent de Paul.

L'enfant est admis directement en réanimation car son état est jugé agonique ; sa température est à 41° ; il est en collapsus, inconscient et présente tous les signes d'une déshydratation majeure. La tachycardie est à 200.

Devant la gravité de son état, on l'intube pour le ventiler au RPR et on entreprend de dénuder une saphène pour passer 100 ml de plasma. On avait déjà sans tarder commencé à injecter du bicarbonate isotonique dans le sinus longitudinal supérieur. Ces premiers gestes entraînent une recoloration des téguments et la réapparition d'une tension artérielle à 7 puis 9,5.

On poursuit en injectant à nouveau 100 ml de plasma.

Les examens biologiques faits sur le sang prélevé à l'arrivée montraient : pH 6,96, p CO_2 50, BE $<$ - 22 mEq, urée 1,35 g , Na 164 mEq , K 4,5 mEq , Cl 135 mEq , protides 20 mEq/l.

1 h.30 plus tard le pH est à 7,46, la p CO_2 à 29 mm de Hg , le BE à - 2 mEq.

On va poursuivre par une perfusion de sérum glucosé et d'électrolytes.

Sous l'influence de ce traitement, l'apyrexie est obtenue, la déshydratation est vite réparée, la natrémie reviendra progressivement à la normale.

Le retour à la conscience sera cependant beaucoup plus lent : le 29 et le 31 on observera des crises convulsives. A cette date la conscience est encore très émoussée, l'enfant ne réagit pas à la lumière.

Le 2 avril, l'enfant quitte la réanimation pour une unité voisine où l'on observe un retour progressif à la normale : le 6 avril, il sourit ; le 10 avril il se tient assis, le 11 avril il tient debout avec appui.

Il est revu le 6 mai, où on constate la poursuite de l'amélioration. L'EEG qui, lors de l'épisode aigu était très désorganisé avec notamment présence d'ondes lentes, s'est nettement amélioré.

En résumé, il s'agit d'une hyperthermie à 41° au cours d'une déshydratation majeure par diarrhée. Un traitement énergique a permis d'éviter une issue fatale. L'amélioration neurologique a été plus lente, mais l'hospitalisation est intervenue après près de 3 jours d'hyperthermie à 39° et plus, et on ne sait pas exactement pendant combien d'heures la température est restée à 41°.

b) Observation n° 28

Christophe GUI..., né le 10 août 1968, est admis le 15 mars 1969 à l'âge de 6 mois.

Né à terme, il pesait à la naissance 3450 g. Les 6 premiers mois de la vie ont été marqués par plusieurs épisodes de rhinopharyngite avec fièvre élevée.

Le 13 mars 1969, la température est à 39°.

Le lendemain, il a 40° et on porte le diagnostic de rhinopharyngite. Dans la nuit du 14 au 15, il a une diarrhée abondante et ses parents notent quelques mouvements cloniques des membres inférieurs.

Le matin il a 40°6, puis 41° , est hypotonique, les yeux révulsés. Transporté à Saint Vincent de Paul, il est immédiatement admis en réanimation (il est alors 13 h.45).

On est en présence d'un enfant pâle, inerte, hypotonique, poussant quelques gémissements. Il existe une déshydratation majeure avec collapsus périphérique. Cependant les

pouls fémoraux et radiaux sont bien perçus ; le pH est à 7,15 , la p CO_2 à 14,5 , le base excess < - 22 , l'urée à 1,50 g , le sodium à 159 mEq/l , le potassium 5,5 mEq/l , les protides à 18,5 mEq/l.

Il est intubé, mis sous RPR. On dénude une saphène à la cheville et on injecte à la seringue 100 ml de plasma, 100 ml de bicarbonate à 14 °/oo , 100 mg d'hémisuccinate d'hydrocortisone. C'est seulement à ce moment qu'on peut le peser : son poids est de 8335 g, ce qui correspond à une perte de 17 % du poids du corps par rapport à une pesée ayant eu lieu en janvier. On poursuit les premiers gestes par une réhydratation plus progressive. A 15 h.30, il a 39°5, à 16 h.45 38°3, à 19 h.20 37°5. (glace et ventilateur ont contribué à ce refroidissement).

L'évolution va être dès lors régulièrement favorable vers une guérison sans séquelle.

Le 17 mars, il quitte l'unité.

En résumé, il s'agissait d'une hyperthermie à 41° en rapport avec une déshydratation majeure. Conduite très rapidement, la réanimation a empêché la survenue d'un coma, a empêché la survenue de convulsions et a permis une guérison sans séquelle neurologique.

Une ventilation artificielle de quelques heures a été instituée pour limiter les conséquences de l'anoxie liée au collapsus. Mais on doit remarquer qu'en dehors de cette ventilation, la réanimation que nous avons décrite est tout à fait à la portée des services de pédiatrie conventionnelle. Non seulement, elle est à leur portée, mais c'est là qu'elle doit avoir lieu et non pas dans une unité de réanimation où le transfert demande parfois plusieurs heures ; lorsque l'enfant arrive en réanimation, les dégâts sont déjà irréparables. Nous ne saurions trop insister sur ce point fondamental, bien que cette question de la déshydratation majeure

ait déjà été traitée par bien des auteurs, notamment les membres de l'équipe de réanimation de Saint Vincent de Paul.

En conclusion pour nous, les conséquences de l'hyperthermie majeure des grandes déshydratations doivent pouvoir être évitées. Nous tenons d'autant plus à souligner ce fait, qu'il ne se retrouve peut être pas pour toutes les étiologies des grandes hyperthermies.

2°- Arrêt circulatoire

Il en est ainsi lorsque l'hyperthermie succède à un arrêt circulatoire ; elle témoigne, dans ce cas, d'une atteinte cérébrale grave.

Observation n° 35 :

Richard MIL... né le 2 octobre 1962, est admis le 22 juin 1967.

Le 16 juin, il a subi une amygdalectomie sous anesthésie au fluothane. Après l'intervention, lors d'un changement de position, est survenu un arrêt cardiaque. Richard est intubé, subit un massage cardiaque externe. Ce n'est qu'au bout de 20 minutes après injection d'Isuprel et de cortisone que le coeur repart.

Il est alors transféré à l'unité de réanimation de l'Hôpital Calmette de Lille.

On note un coma carus, sans signes pyramidaux ; les cornéens sont présents.

L'enfant ventile spontanément. Son rythme cardiaque est sinusal à 170/min., sa tension artérielle à 10. L'Electroencéphalogramme est considéré comme plat.

Le 17 on peut l'extuber.

Le 22 juin, son état étant de nouveau inquiétant ou plutôt le restant, un transfert à Paris est décidé dans l'espoir qu'une oxygénothérapie hyperbare pourra améliorer

cet état. Auparavant il est intubé et mis sous Bird pour le transport.

A 13 heures, quand les membres de l'équipe du Pr Cara arrivent pour assurer le transport, il existe une grande hyperthermie , un collapsus, une hypertonie permanente.

On injecte 100, puis 200 mg d'hydrocortisone et du sérum bicarbonaté à 14 °/oo.

A l'arrivée à Saint-Vincent de Paul à 15 h.50, la température est à $41°\frac{6}{10}$, le pouls à 180, la tension artérielle à 5,5 ; le corps est recouvert de lividités. La ventilation se fait spontanément.

Il existe un coma carus avec raideur généralisée, opistothonos, pieds en varus équin, poings fermés, avant-bras en pronation. Les réflexes sont abolis, les pupilles en mydriase ; il existe un nystagmus horizontal intermittent.

Le traitement associe le refroidissement par ventilateur et linges humides, et l'injection de 200 mg d'hydrocortisone, 160 microgrammes d'Isuprel, et du plasma.

A 20 h.30, la température est à 37°8.

Fait le lendemain, l'EEG est très anormal : absence de rythme de base, ondes lentes polymorphes, amples, sans asymétrie nette.

Le coma va persister plusieurs jours. Le recours à l'oxygénothérapie hyperbare n'a pas d'intérêt à ce stade et l'enfant va être renvoyé à son service d'origine.

Revu en septembre 1967, soit 2 mois après cet accident, son état s'est amélioré ; il persiste des séquelles motrices, mais l'enfant voit, entend et répond à des questions simples. Par la suite, son état continuera à s'améliorer sans aboutir cependant à une restitution ad integrum.

Cet exemple prouve que, même dans les situations les plus désespérées, un traitement énergique est indispensable.

3°- Hyperthermie à 42° au cours d'une méningite purulente "guérie".

Oscar CAM..., né le 5 juin 1969, est admis le 5 février 1970 à l'âge de 8 mois. Son développement était normal jusqu'alors.

Le Ier février, il présente une température à 40° accompagnée de toux, agitation, vomissements.

A l'hôpital de Corbeil où il est hospitalisé, on constate une tension de la fontanelle et la ponction lombaire immédiatement pratiquée fait confirmer le diagnostic de méningite purulente à méningocoque : liquide eau de riz contenant 5 000 éléments par mm^3 , dont 85 % de polynucléaires, 1,40 g d'Albumine.

Le traitement associe sulfamides solnicol et pénicilline G , cette dernière à la dose de 700.000 unités toutes les 4 heures.

Le 3 février au matin, la température s'élève à 42° et il survient une crise convulsive généralisée.

1/2 h. plus tard on constate un coma et une baisse de la tension artérielle.

Le pH est à 6,99 , la réserve alcaline à 8,5.

Le coma persiste les jours suivants et s'aggrave au point que le 5 février, devant l'apparition d'un encombrement important, l'admission en réanimation est demandée.

A l'arrivée, on est en présence d'un enfant pâle et cyanosé,encombré ; il n'y a aucune réactivité, il existe un signe de Babinski bilatéral, des convulsions bien visibles aux paupières.

L'enfant est intubé et mis sous RPR.

L'EEG montre des ondes lentes surchargées de pointes permanentes.

Le FO est normal ; une ponction sous-durale faite des deux côtés sera blanche.

La ponction lombaire ramène un liquide clair contenant 51 éléments, 1,20 g d'Albumine, 0,61 g/l de sucre, 115 mEq/l de chlorure. Le LCR est donc celui d'une méningite en voie de guérison.

L'enfant décède le 13 février sans être sorti de son coma.

La vérification ne montre pas de lésion cérébrale importante comme si la méningite était guérie.

Le tableau neurologique observé nous est apparu comme la conséquence de l'hyperthermie à 42°. Il n'avait été fait ni traitement hypothermisant, ni traitement du collapsus. Nous ignorons la cause de cette grande hyperthermie.

4°- Hyperthermie au cours du syndrome de Guillain-Barré.

2 observations ont été pour nous enrichissantes et encourageantes parce que l'hyperthermie est apparue, alors que les enfants étaient déjà en réanimation, ce qui nous a permis d'entreprendre immédiatement le traitement.

Il s'agit des observations n° 39 et 45 concernant deux enfants atteints de syndrome de Guillain-Barré.

Observation n° 39

Benoît PAI..., né le 30 décembre 1960, est admis le 11 juin 1965 à l'âge de 4 ans.

Dans ses antécédents, on note des crises d'asthme et les oreillons.

La maladie a débuté le 15 mai par un épisode de subictère, mais c'est seulement fin mai que des troubles moteurs sont apparus ; leur aggravation progressive, leur caractère symétrique ont fait porter le diagnostic de syndrome de Guillain-Barré, d'autant que la ponction lombaire a montré une albuminorachie à 0,85 g./l.

L'admission à l'Unité de Soins Intensifs pour Enfants est motivée le 11 juin par l'apparition d'une paralysie diaphragmatique qui impose l'intubation et la ventilation au RPR.

A l'arrivée il existe une quadriplégie flasque à laquelle s'associe une paralysie des diaphragmes, des abdominaux et des intercostaux. On est, d'autre part, frappé par l'importance des troubles vaso-moteurs : sudation et plaques livédoïdes des membres.

Le 12 janvier, à 1 heure du matin, la température s'élève à 40°, l'enfant devient pâle, ses extrémités sont cyanosées et froides, la tension artérielle est basse, la conscience très diminuée.

A 8 heures du matin, l'aggravation est encore plus manifeste : la température est à 41°4.

A 11 heures, elle est à 41°5, le collapsus persiste ; l'enfant est dans le coma, on note des lividités des membres. On refait une ponction lombaire : le liquide est clair, contient 40 éléments par mm^3 , 1,20 g d'albumine par litre. Le Fond d'Oeil est normal.

On évoque une septicémie à germes Gram négatif, mais cette hypothèse ne recevra aucune confirmation. On pense aussi et surtout à un syndrome végétatif d'autant qu'un tel accident s'observe souvent dans l'évolution du Guillain-Barré.

L'enfant est ventilé en oxygène pur, rafraîchi par serviettes humides et ventilateur, et on injecte 300 milligrammes d'hémisuccinate d'hydrocortisone.

En quelques heures, la température tombe, le collapsus se répare, les lividités disparaissent, l'enfant sort du coma.

La suite de l'évolution sera sans problème ; il n'y aura aucune séquelle cérébrale.

L'enfant n'a jamais convulsé.

En résumé : survenue d'un syndrome végétatif grave avec hyperthermie à 41°5. Cette hyperthermie a duré plusieurs heures. La corticothérapie a eu une efficacité remarquable.

Observation n° 45 :

Burkhard V.B...., né le 15 mars 1968, est admis le 28 août 1969, avec le diagnostic de syndrome de Guillain-Barré.

Les troubles moteurs sont apparus le 25 août. La ponction lombaire a ramené un liquide contenant 16 lymphocytes, 1,35 g d'Albumine/l. Le fond d'oeil est normal.

Le passage en réanimation est motivé par un encombrement croissant, de sorte que le 29 août une intubation est décidée.

Le Ier septembre, diaphragmes et abdominaux sont paralysés et l'enfant est mis sous RPR.

Dans la matinée, le coeur est rapide à 200, la tension artérielle à 14.

Progressivement, le teint devient grisâtre, des marbrures apparaissent. A 12 heures, la température est à 39°6, une diarrhée profuse apparaît, les extrémités sont froides et cyanosées, la tension artérielle tombe à 5 ; l'enfant est à peine conscient.

On dénude une saphène au pied droit, on passe 60 ml de sérum bicarbonaté à 42 °/oo et on installe une transfusion de 250 ml.

Le tableau s'aggrave encore : la température monte à 41° ; on voit s'installer des troubles vasomoteurs au niveau des membres inférieurs. Le pouls est à 195.

On administre alors, par voie intraveineuse, 5 mg de largactil et 5 mg de Dolosal.

Une perfusion apportera dans les 12 heures suivantes 10 mg de chacune de ces drogues.

La constatation d'un hématocrite à 53 % fait remplacer le sang par du plasma dont on passera 300 ml.

Assez rapidement la situation s'améliore : la température redescend à 37°4, la tension artérielle remonte ; une diurèse réapparaît. Là encore, on a recherché sans succès une infection.

L'évolution ultérieure va être simple ; la guérison se fera sans séquelles.

Au total, il s'est agi d'un syndrome neurovégétatif grave au cours d'un syndrome de Guillain-Barré. La température est montée à 41°.

Le traitement a associé la déconnexion par largactil et dolosal, et la perfusion de plasma.

L'hyperthermie telle que nous l'avons observée dans ces deux syndromes de Guillain-Barré n'est pas isolée. Elle fait partie d'un syndrome complexe et on ne saurait établir un parallélisme entre toutes les hyperthermies majeures et cet accident.

Néanmoins, ces deux enfants ont bénéficié du traitement du collapsus si fréquemment observé dans les autres hyperthermies et d'un refroidissement rapide qui a fait appel pour l'un d'eux à la déconnexion.

S'il est vrai que l'hyperthermie par elle-même peut être cause de lésions cérébrales irréversibles, nous pouvons nous réjouir d'avoir pu les éviter chez ces deux enfants.

Il faut ajouter que nous étions ici dans des conditions optimum pour combattre ces lésions, car le fait que ces enfants étaient sous ventilation artificielle permettait d'éviter l'anoxie cérébrale.

C/- LE COLLAPSUS

1°- Introduction

Les tableaux que nous avons présentés, les observations de déshydratation que nous avons rapportées, de même que celles de Güillain-Barré, laissaient prévoir le rôle joué par le collapsus au cours de ces grandes hyperthermies. Ce rôle nous a paru extrêmement important et nous voulons d'autant plus y insister que nous sommes parfaitement armés contre cet aspect de la maladie.

Nous avons vu, dans la première partie de ce travail, le très grand nombre de cas où un collapsus plus ou moins important avait été constaté. Rappelons ces chiffres : chez 18 enfants les artères périphériques ne sont pas perçues, la tension artérielle est basse ou imprenable. Chez 7 autres enfants, la tension artérielle est basse. Chez 4 enfants, il n'est pas fait mention de la tension artérielle, mais il y a eu un arrêt circulatoire et il est fort probable qu'un collapsus très sévère était à l'origine de cet arrêt circulatoire.

Pour 8 enfants, la tension artérielle n'a pas été prise, du moins au début.

Nous allons tout d'abord envisager quelle attitude a été adoptée vis-à-vis de ce collapsus. Nous présenterons ensuite deux observations qui montreront à quel point il est grave de le méconnaître.

2°- Attitude vis-à-vis de ce collapsus

a) 7 malades n'ont reçu aucun traitement, ou seule-

ment une réhydratation par du sérum glucosé avec des électrolytes, sans qu'il soit fait appel au plasma, au sang, ou aux grosses molécules et sans qu'on ait cherché à perfuser rapidement.

1 est guéri (Observation 44)
4 sont morts
1 est un grand encéphalopathe

l'évolution pour le dernier ne nous est pas connue.

b) 7 ont reçu des corticoïdes

- 1 a guéri sans séquelle (Observation n° 39) ;
- 1 présente des séquelles neurologiques modérées : à l'hydrocortisone ont été associés du plasma et de l'Isuprel ;
- 5 sont décédés : pour ces 5 enfants, l'administration de corticoïdes a été unique, à doses modérées et isolée, sauf pour l'un d'entre eux chez lequel de l'Aramine a été associée aux corticoïdes (Observation n° 20).

c) 12 ont reçu du plasma ou du sang

- 2 ont guéri sans séquelles (Observations 28 et 45) ;
- 4 sont décédés (Observations 10, 12, 29, 43) ;

l'observation 12 sera reprise en détail.

Pour les 3 autres, la perfusion rapide de sang ou de plasma n'est intervenue qu'après un délai de plusieurs heures.

En effet, elle n'a été faite qu'à l'arrivée en réanimation, alors que le transport de l'enfant avait demandé parfois 3 ou 4 heures.

C'est une grande erreur d'effectuer un transport dans de telles conditions. Bien souvent ces enfants sont déjà en collapsus depuis un certain temps. Le transport ne va

faire que l'aggraver. L'anoxie cérébrale est alors sévère et il ne faut pas s'étonner, dans de telles conditions, de voir mourir l'enfant ou se constituer des séquelles neurologiques.

Le transfert en réanimation n'est pas la panacée ; l'appel à une équipe spécialisée dans le transport ne résoud pas tout. C'est sur place, de toute urgence, que doit être entreprise cette lutte contre le collapsus.

- 1 a eu des séquelles discrètes ;
- 1 est un grand encéphalopathe (Observation 17) ; cette observation est à mettre à part, car il s'agissait d'une déshydratation majeure dont la correction a été trop rapide ;
- 4 enfin ont conservé des séquelles neurologiques modérées.

Nous rapporterons à part une 13ème observation.

Les résultats que nous venons de donner peuvent être rassemblés dans le tableau ci-dessous :

Evolution	Pas de Traitement	Corticoïdes	Plasma sang
Guérison	1	1	2
Séq. minimes	0	0	1
Séquelles +	0	1	4
Encéphalopathes	1	0	1
Décès	4	5	4
Total :	6	7	12

Ce tableau fait apparaître la gravité d'une intervention trop tardive et c'est son intérêt essentiel.

Il n'est par contre pas démonstratif, du moins pas suffisamment à notre avis, pour permettre de comparer l'inté-

rêt des corticoïdes et celui du remplissage par les macromolécules, le sang ou le plasma.

En fait, nous avons peu recours aux corticoïdes dans la crainte de surinfection.

Nous avons beaucoup plus tendance à recourir au remplissage et il est certain que celui-ci n'est pas sans intérêt dans ce syndrome où l'hyperthermie entraîne une vasodilatation périphérique qui élargit le secteur vasculaire. La perfusion rapide par un gros tronc, de plasma ou de sang, nous a donné satisfaction chaque fois que nous y avons eu recours. Cette perfusion est encore plus importante si on a recours aux drogues déconnectantes comme le largactil ou le dolosal, dont l'action peut entraîner par elle-même un collapsus.

Nous avons, par contre, peu l'expérience des corticoïdes puisque leur utilisation a, à chaque fois, été trop modeste. Leur usage à doses fortes a cependant été bénéfique dans notre observation 39.

3°- 2 observations d'évolution fatale par méconnaissance du collapsus.

Encore faut-il, pour traiter correctement le collapsus, ne pas le méconnaître ou le sous-estimer :

- La tension artérielle n'est pas toujours le reflet exact de l'état de choc : à partir de quel chiffre faut-il parler de collapsus ?
- La perception des pouls périphériques est un élément précieux.
- La survenue d'une oligurie est toujours précoce et manque rarement.
- Le collapsus périphérique est souvent visible dès l'inspection, notamment par l'appréciation du temps de recoloration cutanée après pression du pouce.

- En fait, plus que tous ces éléments, la prise de la pression veineuse nous a paru un élément précieux au cours de la surveillance de ces malades.

Observation 29

Valérie JAC..., née le 18 août 1967, est admise le 28 mars 1968, à l'âge de 7 mois.

Son développement durant les premiers mois a été normal.

Le 2 janvier, elle pesait 7040 g, le 27 mars 6795 g.

Elle est admise à l'hôpital Bicêtre à 18 heures le 27 mars pour une hyperthermie à 41°5. Elle avait, en fait, une diarrhée profuse depuis la veille et présentait tous les signes d'une déshydratation majeure.

Une perfusion est mise en route et on prévoit 1000 ml de sérum glucosé à 5 % pour les 24 heures, avec 2 g de chlorure de sodium, 0,39 g de lactate de potassium, 1 g de gluconate de calcium.

Malgré ce traitement, son état ne s'améliore guère, d'autant que la diarrhée persiste.

Le lendemain à 8 h. les pouls ne sont pas perçus.

A 9 h. l'état reste identique, des convulsions apparaissent, puis des apnées entraînant une bradychardie à 70. La tension artérielle est voisine de 5.

L'enfant reçoit 1/2 ampoule d'Isuprel, 25 mg d'hémisuccinate d'hydrocortisone.

A 10 h.15, devant la persistance du collapsus, contact est pris avec la réanimation. Le transport sera effectué par les soins de l'équipe du Pr Cara.

L'état de l'enfant étant très inquiétant, on décide de l'intuber avant le départ. Il survient alors un arrêt cardiaque ; le coeur repart après massage cardiaque externe.

Lorsque l'enfant arrive en réanimation, elle est en collapsus. Le pH sanguin est inférieur à 7.

On injecte par le sinus longitudinal supérieur 140 ml de bicarbonate semi-molaire, 100 mg d'hydrocortisone.

On dénude une jugulaire pour permettre une perfusion de bon débit. On en profite pour prendre la pression veineuse qui reste basse. Malgré un traitement énergique, on ne pourra éviter l'évolution mortelle dans la matinée du 29.

En résumé, il s'est agi d'une hyperthermie à 41°5 en rapport avec une déshydratation majeure. Méconnu plusieurs heures, le collapsus a été à l'origine de l'évolution fatale.

L'observation suivante est encore plus remarquable.

Observation n° 12 :

Laurence Car..., née le 13 août 1968, est admise le 27 février 1968. Elle est indemne d'antécédent pathologique.

Le 25 février, elle présente une toux et un écoulement nasal sans fièvre.

Le 27 février, elle a 38°7, boit mal. Elle pèse 9 kg.

A 14 h.45 sa mère la trouve inconsciente, hypotonique, lèvres et mains cyanosées, sans mouvements anormaux.

Lorsqu'elle arrive en consultation à Saint-Vincent de Paul, elle est dans le coma, cyanosée, et convulse. Immédiatement admise en réanimation, son état est jugé alarmant. La température est à 39°9, le pouls à 180, les convulsions sont permanentes.

L'enfant est intubée, placée sous RPR. On dénude une saphène pour injecter 130 ml de bicarbonate semi-molaire, puis 10 ml de gluconate de calcium et la calcémie est à 52 mg/l.

Un examen plus complet met alors en évidence une hypotension à 4, un pli cutané, une bouche sèche, des globes oculaires hypotoniques, une fontanelle déprimée. Bientôt l'enfant extériorise une diarrhée profuse. Le coma reste très profond.

Les prélèvements faits après les premiers gestes, notamment l'injection de bicarbonate, montrent : un sodium à 140 mEq/l , un potassium à 5,3 mEq/l , des protides à 16 mEq/l , 3780000 GR, 17400 GB et 80 000 plaquettes par mm^3.

Pendant plusieurs heures l'hyperthermie persiste malgré glace, enveloppements frais, ventilation. La tension artérielle se maintient difficilement à 6-7 de maxima. Il n'y a pas de diurèse. La diarrhée persiste.

On monte alors un cathéter veineux pour prendre la pression veineuse : celle-ci est à 0, de sorte qu'on va injecter en 5 heures 500 ml de plasma (bien que l'enfant ait déjà reçu 810 ml en 7 heures).

A 6 h.30 le 28/2/70, la tension artérielle est à 7, le pouls à 150, la température à 37°, la pression veineuse à 9 et une première miction de 50 ml apparaît.

Il est remarquable de constater que la correction des désordres majeurs a, du même coup, amené l'apyrexie, ce que n'avaient pu faire les mesures habituelles.

Dans les heures suivantes survient un syndrome hémorragique grave (épistaxis), hématémèses, saignements aux points de piqure). Le Fi-Test montre un taux de fibrinogène abaissé.

En outre, une hypocalcémie sévère persiste. A plusieurs reprises vont réapparaître des signes de collapsus.

La situation neurologique se dégrade encore. Des mouvements de décérébration apparaissent.

Le Ier mars, l'Electroencéphalogramme est plat.

L'enfant décède à 22 h.30.

L'hyperthermie n'a pas ici été très élevée. Elle était contemporaine d'une grande déshydratation.

Celle-ci a été sous-estimée d'autant, qu'en raison de son état, on n'avait pas pesé l'enfant.

Le collapsus, sous-estimé, a persisté plusieurs heures, ce qui a favorisé et la survenue d'un syndrome de consommation et la dégradation de l'état neurologique.

Au total, le collapsus nous paraît extrêmement fréquent au cours des grandes hyperthermies et pas seulement dans celles comportant une déshydratation par diarrhée.

Il doit être, reconnu, traité en urgence, surveillé, au même titre que la température.

D/- COAGULATION INTRA-VASCULAIRE DISSÉMINÉE

Ce problème est sûrement un des plus importants des hyperthermies majeures. Nous ne nous y arrêterons cependant que brièvement car nous avons, jusqu'à maintenant, recueilli peu de documents le concernant. Un seul de nos malades, en effet, a bénéficié d'une étude de l'hémostase complète dans des délais suffisamment rapprochés de l'hyperthermie pour que cette observation soit significative.

1°- Place des troubles de l'hémostase dans les publications sur l'hyperthermie majeure.

De nombreux auteurs font allusion à la survenue de saignements au cours des grandes hyperthermies.

a) Certains, comme Malamud et Wilson pensent que l'anoxie, au cours de l'hyperthermie, produit des troubles de la perméabilité capillaire.

b) La thrombopénie est citée par de nombreux auteurs. C'est le cas de James P. KNOCKEL et ses collaborateurs qui citent encore Malamud, Kalden, Wright et ses collaborateurs.

C'est encore le cas de Gottschalk, ainsi que celui de Shibolet qui a trouvé des thrombopénies importantes chez un nombre élevé de ses malades.

c) Beaucoup encore incriminent une atteinte de la coagulation en insistant sur l'abaissement du taux de fibrinogène (Gottshalk, et Juergen E. Thomas, Shibolet), ou sur l'abaissement d'autres facteurs comme le facteur II (Shibolet, Gottshalk).

Shibolet a particulièrement étudié 3 de ses malades, tous trois décédés. La vérification anatomique a montré

des hémorragies nombreuses dans le péricarde, le tractus digestif, les reins, le tissu cérébral. L'auteur discutait 3 mécanismes possibles :

- une atteinte hépatique qui lui paraissait insuffisante pour tout expliquer ;
- une coagulation intra-vasculaire disséminée, mais l'absence de thromboses à la vérification lui semblait exclure ce mécanisme. On sait depuis que cet argument n'est pas suffisant ;
- enfin une fibrinolyse qui lui semblait être le mécanisme principal.

Dans un article plus récent, le même auteur, tout en insistant de nouveau sur la fibrinolyse, envisage cependant un autre mécanisme : la coagulation intravasculaire disséminée.

Cette distinction n'est pas sans importance sur le plan thérapeutique, l'un des syndromes requérant l'administration de fibrinogène, l'autre celle d'héparine.

d) Un dernier mécanisme enfin est proposé pour expliquer les saignements digestifs : la vérification anatomique de certains malades met en évidence des perforations digestives.

Il ne nous a pas semblé opportun de discuter tous ces mécanismes ; en effet, les études de la coagulation ont été trop peu nombreuses pour nous le permettre.

Les faits cliniques et biologiques que nous avons observés sont cependant suffisamment troublants pour être rapportés en détail.

2°- Les problèmes d'hémostase chez nos malades

a) 8 de nos malades (Observations 7, 12, 20, 36, 38, 41, 43, 44) ont présenté un syndrome hémorragique associant

hématomes aux points de piqure, épistaxis, hématémèses et melaena.

b) Une thrombopénie avec chiffres inférieurs à 100 000 par millimètre cube a été observée chez 14 enfants. (Observations 10, 2, 9, 12, 17, 20, 21, 24, 30, 32, 38, 41, 42, 7).

Chez deux enfants (observations 36, 43), il n'a pas été fait de compte des plaquettes, bien qu'ils aient des saignements importants, leur décès étant survenu rapidement.

c) Chez 3 enfants (Observations 12, 20, 30) un Fi-test a montré un taux de fibrinogène inférieur à 1 g par litre. On doit se souvenir que ce test n'a qu'une valeur d'orientation.

d) Une étude complète de la coagulation a été faite chez 5 enfants :

- elle a été normale chez deux d'entre eux (observations 32 et 46). L'enfant Maria GON... (32) avait pourtant un syndrome hémorragique et une thrombopénie à 52 000 / mm^3.
- chez l'enfant Laurent L... (Observation 38) qui avait 34 000 plaquettes par millimètre cube, la seule anomalie notée a été la présence de produits de dégradation du fibrinogène.
- l'enfant Fabien REP... (Observation 4) qui avait subi une intervention de chirurgie cardiaque sous circulation extra corporelle, avait une thrombopénie à 95 000 par mm^3 , un facteur V à 50 % , un facteur VII à 25 %, un facteur I à 1 g/l. Un tel tableau n'est pas absolument typique d'un syndrome de consommation par coagulation intravasculaire disséminée qui comporte essentiellement un effondrement du facteur V.

Toutefois, au cours de l'évolution de ce syndrome,

on assiste à un abaissement du facteur VII, alors même que le facteur V a commencé à remonter. Dans ce cas, l'étude de la coagulation n'ayant pas été immédiate, on ne peut exclure cette hypothèse.

- Dans l'Observation n° 7 enfin, c'est un syndrome typique de consommation que nous avons observé ; cette observation sera rapportée en détail dans la 3ème partie de ce travail.

Résumons brièvement ce qui concernait la coagulation : Didier BOUR... est admis en réanimation le 17 mars 1970 à 12 heures avec une température à 42° ; une crase sanguine est immédiatement prélevée : le facteur I est à 1,95 g, le facteur II à 68 %, le facteur V à 29 %, le facteur VII + X à 17 %. A 14 heures, apparaissent des pétéchies et un saignement de la plaie de dénudation. Un nouveau prélèvement montre : facteur I = 1,70 g/l , facteur II = 57 %, facteur V = 4,5 %, facteur VII + X = 16 %. On peut affirmer, devant cet effondrement du facteur V, qu'il existe un syndrome de consommation par coagulation intravasculaire disséminée. L'injection d'héparine à la dose de 0,75 mg par kilo de poids toutes les 6 heures et une exsanguino-transfusion en sang citraté réhépariné permettront de stopper le processus.

Nous possédons trop peu de documents pour affirmer que l'existence d'une coagulation intravasculaire disséminée est la règle dans les hyperthermies majeures. Elle est certainement fréquente, plus fréquente qu'on ne l'a dit et elle est désormais recherchée de principe chez tous nos malades ayant une grande hyperthermie.

Porter ce diagnostic est en effet fondamental puisque cela implique un traitement d'urgence. Ce traitement est capital, que cette coagulopathie soit la cause ou la conséquence du collapsus. On sait, en outre, que la suspicion d'un

tel syndrome doit faire éviter la transfusion pure et simple de sang, car elle risque de précipiter la survenue de la coagulation intravasculaire disséminée.

Enfin, il faut reconnaître que cette coagulopathie est un autre témoin de la sévérité des hyperthermies majeures, puisque sur les 8 malades ayant présenté un syndrome hémorragique, 6 sont morts, un est un grand encéphalopathe, un seul est guéri.

Nous pensons donc que cette recherche doit être plus systématique et que ce sera la seule manière de se faire une idée exacte de la fréquence du syndrome de consommation dans les hyperthermies majeures.

T R O I S I E M E P A R T I E

OBSERVATION N° 7 DETAILLÉE et COMMENTÉE

Nous avons décidé de rapporter à part et plus en détail cette observation pour plusieurs raisons :

- d'abord parce que la maladie de Didier a été d'une sévérité particulièrement grande malgré un traitement rapidement et énergiquement conduit ;
- ensuite parce que, d'un bout à l'autre, cette observation illustre les différents problèmes que peut poser l'hyperthermie majeure, chacun d'entre eux nous incitant, à cause de sa complexité, à intensifier nos recherches ;
- enfin parce qu'ont été appliquées ici différentes thérapeutiques dont chacune mérite discussion.

Nous commencerons par rapporter cette observation, puis nous commenterons les points qui nous semblent les plus importants.

A/- OBSERVATION

Didier BOUR... est né le 8/7/1968.

C'est le deuxième enfant d'un père de 35 ans et d'une mère de 30 ans. Cette dernière serait probablement dysthyroïdique avec dystonie neurovégétative et terrain psychologique particulier. Il n'y a pas d'antécédents somatiques particuliers dans l'arbre généalogique des deux familles.

Une première grossesse s'est terminée par une fausse couche provoquée au terme de 6 semaines. La deuxième grossesse, marquée par la survenue d'une rubéole a donné naissance à un grand polymalformé qui est mort à l'âge de 2 mois.

La troisième grossesse est l'actuelle : elle se déroule normalement, elle est régulièrement suivie, elle n'est marquée par aucun incident. L'accouchement a lieu 5 jours après le terme prévu sans problème. Naissance au poids de 3 500 g, cri immédiat, aucun problème néo-natal immédiat.

A l'âge de 2 mois, on note une deshydratation nécessitant une hospitalisation. C'est à cette occasion, qu'en raison de la morphologie particulière de cet enfant, on porte le diagnostic de dysplasie ectodermique congénitale.

En décembre 1969, survient une laryngite traitée à domicile. A noter que le catalogue de vaccination comporte 3 injections de D.T.Coq. L'enfant est élevé en nourrice et aurait eu un développement psychomoteur normal.

La maladie actuelle débute le 14/3 au soir par une modification de la voix qui devient rauque, tandis que l'enfant est trouvé chaud et respire de façon bruyante. Sa mère lui donne du prénoxan. Le lendemain matin, la dyspnée s'est accentuée et,finalement, Didier sera conduit à l'hôpital de Meaux dans la soirée du 15. On est immédiatement frappé à l'entrée par une symptomatologie de dyspnée laryngée, alors que la température est à 37°6 et qu'on note la présence d'une éruption urticarienne. On porte le diagnostic de laryngite aigüe. Traitement : soludécadron intra-musculaire, perfusion intra-veineuse, injections discontinues d'hydrocortisone, humidification. Pas d'incidents particuliers pendant la journée du 16.

Le 17/3, au matin, la température est à 39° et les manifestations dyspnéiques sont intenses. Après avoir cons-

taté l'échec d'injections répétées de corticoïdes, on procède à l'intubation trachéale qui n'améliore que modérément l'enfant. En effet, 1 heure plus tard, il existe un tirage intercostal important. A noter qu'au cours de la manoeuvre, est survenu un vomissement important : 200 ml de liquide noirâtre.

C'est dans ces conditions que contact est pris avec l'unité et qu'il est décidé d'y transférer l'enfant. Transport en ambulance ordinaire et arrivée dans le service le 17/3/70 à 12 h.

L'examen initial est très inquiétant : l'enfant est extrêmement pâle, en proie à une détresse respiratoire intense, enfin, il est brûlant et l'on vérifie immédiatement sa température : 42°. Il est totalement inconscient, dans un coma profond. On note quelques mouvements qui peuvent être des convulsions. Après aspiration trachéale de liquide brûnâtre, on met l'enfant sous O_2 pur en ventilation artificielle et on entreprend le refroidissement par moyens physiques associés à l'injection intra-veineuse directe d'un demi-milligramme par kilo de largactil et de dolosal. La tension artérielle initiale est à 10 de maxima.

Sur le plan biologique, en artère fémorale, le pH est à 7,35, la PCO_2 à 12 mm/Hg, le base-déficit à -18 et la PaO_2 sous 100 % d'O_2 à 300 mm/Hg. L'intensité de cette hypocapnie fait vérifier par la réaction du phénistix qu'il ne s'agit pas d'une intoxication salicylée. Par ailleurs, l'ionogramme est sensiblement normal et l'hémogramme montre 4 300 000 G.R. avec 12 g d'H.b., 10 100 G.B. avec 53 % de P.N., 26 000 plaquettes.

Le temps suivant du traitement consiste à vérifier le larynx qui paraît à peu près normal. On remplace le tube portex 4 par un tube plus gros 4,5.

Puis on met en place un catéther dans la veine

axillaire. On pourra ainsi vérifier que la pression veineuse centrale est basse autour de 2 à 3 cm d'eau, perfuser du plasma, puis du sérum bicarbonaté isotonique 50 ml, puis une perfusion standard enrichie d'ampicilline. De la gentamycine est injectée par voie intra-musculaire.

A 14 h, l'enfant est amélioré, devenu un peu réactif. La température est à 38. Mais, manifestement, on a vu se développer de nombreux placards pétéchiaux, tandis que la plaie de dénudation saigne de façon un peu insolite. Une crase sanguine faite lors de l'entrée montrait : facteur I : 1,95 g, facteur II : 68 %, facteur V : 29 %, facteur VII + X : 17 %.

Dans l'après-midi, on devra reprendre le remplissage devant une pression veineuse nulle et on fera un nouveau contrôle de la coagulation qui montre à l'évidence la constitution d'une coagulopathie de consommation : facteur I : 1,70 g, facteur II : 57 %, facteur V : 4,5 %, facteur VII + X : 16 %.

Dans ces conditions, on entreprend une héparinothérapie par injections discontinues de 0,75 mg par kilo d'héparine toutes les 6 heures, puis une exsanguino-transfusion de sang citraté enrichi en héparine.

Dès lors l'évolution va se faire en plusieurs temps et connaître de nombreux rebondissements :

1°- Au cours des 24 h. qui suivent l'admission, on a le sentiment d'une très franche amélioration : collapsus contrôlé, diurèse bien établie, température inférieure à 39°, conscience et réactivité en net progrès, acidose métabolique contrôlée, tests de coagulation en amélioration puisque le 18/3, on trouve : facteur I : 2,10 g, temps de Quick : 32 %. Une ponction lombaire et deux examens successifs du fond d'oeil apportent des informations normales.

2°- En fait, dès le 19/3, l'impression est celle d'une rechute : coma relativement profond, aspect marbré et cyanique des extrémités, pression veineuse basse autour de 3 à 4, hypertonie axiale, facteur I à 1,70 g, II à 37 %, V à 28 %, mais VII + X à 2,5 %. De plus, il existe un encombrement trachéo-bronchique considérable, véritablement croûteux, si bien que la ventilation est difficile. Enfin, la fièvre s'élève au-dessus de 39°. On reprend le traitement par l'héparine, on refait des injections de cocktail lytique, on reprend le remplissage par du sang. Un E.E.G. pratiqué dans la soirée du 19 se révèle presque normal.

Le 23 au matin, un nouveau signe est devenu évident : ictère allant de pair avec une élévation des transaminases à 4 000 unités. On voit de plus des mouvements anormaux des extrémités interprétés comme des convulsions, mais qui peuvent aussi être l'expression d'un coma hépatique car ils évoquent un flapping tremor.

3°- Le 21/3, alors que la situation neurologique reste très mauvaise, on a à affronter un nouveau problème, celui d'une hyperhydratation manifeste, puisque l'enfant a pris 1 200 g depuis l'entrée, qu'il est infiltré d'oedèmes et qu'une injection de lasilix n'a été suivi d'aucun effet. Parallèlement, le taux de protides est passé de 15,5 à 12,5 mEq, la natrémie est à 133 mEq. Dans ces conditions, on décide et on entreprend une dialyse péritonéale avec pendant 4 heures des passages de solution hypertonique à 35 pour 1000, puis pendant les 8 heures suivantes, des passages de solution standard. Ce geste se révélera pleinement efficace puisque l'enfant va perdre en tout près d'un kilo. Le cathéter sera laissé en place clampé pendant 24 heures, puis enlevé.

4°- Entre le 22 et le 24/3, il n'y aura plus de problèmes d'hydratation car on prendra soin de restreindre

les apports. En revanche, la situation est toujours dominée par la dégradation neurologique très profonde, l'altération importante du taux des transaminases trouvé encore supérieur à 1000 unités le 22/3, puis à 1400 unités le 23 ; et, enfin, par l'évolution des tests de coagulation dans le sens d'une hypoproconvertinémie considérable inférieure à 1 % le 22, qui mettra 5 jours à revenir supérieure à 20 % et qui ne sera vraiment normale qu'à partir du 30.3. Le 23/3, on met en place un cathéter dans la crosse de la saphène droite poussé jusque dans la veine cave inférieure et par cette voie, on fait pratiquer une deuxième exsanguino-transfusion dont le but est d'améliorer les tests de coagulation, de remonter le taux des plaquettes qui est à 59 000, éventuellement d'épurer des produits toxiques secondaires à la nécrose hépatique. Ce geste est bien supporté.

5°- Un nouvel incident très grave va se situer dans la nuit du 24 au 25. En effet, étant donné que la ventilation spontanée était possible, on a pratiqué l'extubation de l'enfant dans la matinée du 24/3, sans problèmes immédiats. Le 25/3 à 3 h.30, survient un épisode de détresse respiratoire impressionnant avec teint grisâtre et bradycardie ; on pratique : massage cardiaque externe, intubation trachéale, ventilation artificielle en O_2 pur, aspiration trachéo-bronchique extrêmement productive en sécrétions très épaisses. Au décours de ces manoeuvres, l'E.E.G., déjà largement altéré au cours des jours précédents, paraît extrêmement appauvri. Au matin du 25, l'enfant respire seul, la diurèse est normale, la température est à 37° et il existe une certaine réactivité. Les fonds d'oeil sont normaux. L'E.E.G. montre une certaine activité : contrairement à ce qu'on redoutait, il n'y a pas de coma dépassé.

6°- A partir du 26/3, on entre dans une phase moins agitée, marquée par la disparition de presque toutes les ano-

malies qui ont fait la gravité de cette épouvantable maladie : les problèmes ventilatoires disparaissent au point qu'on peut laisser l'enfant en autonomie et l'extuber le 6/4/70 ; la température va se maintenir dans des zones normales à partir des premiers jours d'avril et ne plus poser de problèmes ; le taux des transaminases redevient à peu près normal puisque son dernier dosage (31/3) est à 85 unités ; la thrombopénie se répare progressivement pour disparaître complètement le 31/3 (280 000 plaquettes) ; parallèlement, les tests de coagulation redeviennent progressivement normaux par récupération du taux de facteur VII + X à 92 % le 30/3, si bien qu'on arrête définitivement l'héparine le même jour. En revanche, ce qui ne s'améliore pas et qui domine le tableau clinique, c'est l'altération de l'état neurologique : la conscience est très mauvaise, la réactivité variable et l'on redoute fort que les conséquences cérébrales de cette hyperthermie majeure ne soient graves et irréversibles.

En définitive, comme aucun problème majeur ne se pose plus à partir du 7/4/70, l'enfant est transféré à l'unité voisine du Docteur ARTHUIS.

Au total, coup de chaleur chez un enfant de 20 mois atteint de dysplasie ectodermique congénitale. Les conséquences de cet accident ont été très graves : dégradation neurologique sévère, coagulopathie de consommation grave, nécrose hépatique, problèmes d'hydratation. Une somme considérable d'efforts a été engagée : elle a certainement permis de préserver le pronostic vital, mais n'a pas pu empêcher la constitution d'une encéphalopathie probablement sévère.

B/- COMMENTAIRES

1°- L'étiologie de ce coup de chaleur est ici évidente.

Les enfants atteints de dysplasie ectodermique congénitale sont,en effet,particulièrement exposés aux coups de chaleur.

L'absence de sudation les prive d'un moyen de défense précieux contre la chaleur. Tout épisode infectieux, toute exposition solaire intempestive fait courir le risque d'une hyperthermie majeure.

Dès l'âge de 2 mois, la survenue d'un épisode de déshydratation avait fait hospitaliser Didier.

Il est remarquable de constater qu'entre le départ de l'hôpital de Meaux et l'arrivée à Saint Vincent de Paul, la température est passée de 39 à 42°.

Dans la genèse de cette hyperthermie plusieurs facteurs ont dû intervenir : le fait que l'enfant s'alimentait mal, le fait que sa dyspnée était très importante, ce qui aura majoré les pertes hydriques, le fait peut-être de l'avoir transporté dans une ambulance trop chauffée (ce point n'a pu être précisé).

2°- Les résultats du traitement initial

L'association d'un traitement déconnectant, comprenant largactil et dolosal, et du remplissage par du plasma a eu une action remarquable. En 2 heures, la température était à 38, l'hémodynamique était meilleure, la conscience s'était améliorée. Dans les heures qui ont suivi, cette amélioration semble s'être confirmée et l'apparition d'une diurèse correcte en était le témoin.

Renouvelé le lendemain en raison d'une rechute, ce traitement a eu la même efficacité.

3°- Les écueils de ce traitement

Ce traitement n'a pas cependant été sans nous poser des problèmes. En effet, nous avons vu apparaître, entre le 2e et le 4e jour de l'hospitalisation, une prise de poids de 1 kg 200, cependant que l'enfant était infiltré d'oedèmes.

Nous avons pensé que ce phénomène était secondaire aux quantités assez importantes de liquides qu'avait reçu l'enfant.

Nous n'avions pas son poids à l'entrée, mais il pesait 11 kg 580 le 19 mars et 12 kg 760 le 21 mars.

Il a reçu 1540 ml de liquide, dont 300 ml de plasma du 17 à midi au 18 à midi.

Dans le même temps sa diurèse était de 640 ml. Il a reçu, du 18 au 19, 870 ml avec une diurèse de 400 cc.

Entre le 19 et le 20, la rechute de son collapsus a conduit à passer 1535 ml dont 225 ml de sang, avec une diurèse de 380 cc.

Enfin, entre le 20 et le 21, il recevait 1100 ml de liquide avec une diurèse de 500 cc.

Dans le même temps, ses pertes par transpirations étaient forcément infimes ou nulles du fait de la dysplasie ectodermique.

De même les pertes par les voies respiratoires se trouvaient limitées et même nulles, du fait que l'enfant était sous ventilation artificielle. Celle-ci a, au contraire, tendance à apporter de l'eau, puisqu'un humidificateur est placé sur le circuit inspiratoire.

Le taux de protides, passé de 15,5 mEq à 12,5 mEq/l, traduisait cette inflation hydrique.

Il a été décrit au cours de ces hyperthermies majeures une insuffisance rénale transitoire sur le compte de laquelle on aurait pu mettre cette rétention d'eau. Néanmoins, l'azotémie et la kaliémie n'ont jamais été élevées chez Didier. D'autre part, la diurèse était convenable.

Quoiqu'il en soit il nous a semblé prudent de soumettre l'enfant à une dialyse péritonéale. Celle-ci, qui a duré 12 heures, a permis une perte de poids de 920 g.

Cette inflation liquidienne secondaire représente sans doute un écueil de notre traitement. Toutefois, d'une part nous n'avions pas le choix, d'autre part cet incident n'est pas fréquent puisque nous avons eu plusieurs fois l'occasion d'utiliser cette technique sans le moindre incident.

4°- L'atteinte hépatique

C'est le premier malade chez lequel nous observions une atteinte hépatique aussi franche et aussi sévère.

L'apparition d'un ictère, l'élévation des transaminases à plus de 4000 unités, nous ont fait penser qu'il y avait une atteinte hépatique sévère. En outre, certains des mouvements anormaux présentés par Didier faisaient penser au flapping trémor, au point que nous avons mis pendant plusieurs jours les troubles de la conscience sur le compte de cette hépatite. Cette atteinte est bien connue au cours des grandes hyperthermies. Gottschalk y insiste en soulignant que l'ictère peut persister plusieurs semaines si le sujet survit.

Nous ne possédons qu'une observation, celle de Didier où l'atteinte hépatique soit certaine. Les vérifications anatomiques n'en faisaient pas mention.

5°- Le syndrome de consommation par coagulation intra-vasculaire disséminée

Nous en avons vu les éléments dans le chapitre de ce travail qui lui était consacré.

Il a été ici remarquablement complet.

Toutefois, l'abaissement du facteur VII + X a été particulièrement prolongé, puisqu'il a duré jusqu'au 28 mars. On peut se demander si cette prolongation n'est pas due à l'insuffisance hépatique.

6°- L'évolution d'ensemble

Lorsque Didier est entré à l'USIE, tout a été mis en oeuvre pour combattre rapidement cette hyperthermie à 42° qui a triste réputation dans le service. Nous avions bon espoir d'y parvenir, car le cocktail lytique a rapidement amené l'apyrexie.

Nous avons eu vite raison du collapsus.

Nous avons rapidement traité le syndrome de consommation. Nous avons observé une amélioration de l'état de conscience très encourageante. D'ailleurs il n'y a pas eu d'état de mal convulsif.

Une rechute a pu être combattue tout aussi efficacement.

La survenue d'une insuffisance hépatique a assombri le pronostic. Toutefois, c'est l'arrêt circulatoire du 24 mars qui semble avoir aggravé beaucoup l'état de Didier, et cela, bien que cet arrêt circulatoire ait été de courte durée.

A sa sortie du service, l'enfant nous semblait être un grand encéphalopathe. Nous avons depuis observé des signes d'éveil qui donnent quelque espoir d'une récupération au moins partielle.

7°- Conclusion

L'observation de Didier a réalisé, de manière assez caractéristique, le tableau des grandes hyperthermies par coup de chaleur. Hyperthermie à 42°, collapsus, coma, syndrome hémorragique, atteinte neurologique sévère, tel est le cadre assez effrayant de ce syndrome. Il nous a semblé que nous le comprenions un peu mieux et que nous approchions du but en ce qui concerne le traitement. Bien des progrès restent à faire et ils seront parallèles à ceux qui seront faits dans la connaissance de la physiopathologie.

Q U A T R I E M E P A R T I E

PHYSIOPATHOLOGIE

L'hyperthermie résulte d'un déséquilibre entre la thermogénèse et la thermolyse.

Nous commencerons par rappeler brièvement les mécanismes de l'une et de l'autre, puis les circonstances dans lesquelles ces mécanismes cessent de s'équilibrer, et le rôle qu'elles ont joué chez nos malades.

Nous aborderons ensuite le mécanisme des troubles que nous avons observés.

Il aurait été intéressant de pousser cette étude physiopathologique jusqu'au niveau cellulaire. C'est en effet à ce niveau que se produisent les défaillances intervenant dans la genèse de l'hyperthermie et des troubles qu'elle entraîne. Néanmoins, ceci nous ferait aborder des mécanismes complexes, demandant de longs développements, alors que ce travail s'est voulu avant tout clinique.

I - RAPPEL DES FACTEURS DE L'ÉQUILIBRE THERMIQUE

Cet équilibre s'établit entre la thermogénèse et la thermolyse.

A/- LA THERMOGENESE

La production de chaleur résulte de réactions chimiques se déroulant dans différentes glandes dont le foie et dans les muscles. Ces réactions produisent de l'énergie dont une partie est transformée en chaleur.

Les muscles ont un rôle particulièrement important dans cette production de chaleur. Celle-ci est augmentée par l'exercice physique et également par le frisson. C'est souvent au cours d'exercices physiques prolongés que se produisent les coups de chaleur de l'adulte.

B/- LA THERMOLYSE

Elle a lieu avant tout au niveau du revêtement cutané et accessoirement au niveau des voies respiratoires. Les pertes se font par convection, conduction, radiation et évaporation. Les variations de l'irrigation cutanée jouent un très grand rôle dans cette thermolyse.

En effet, la vasodilatation accroît les pertes de chaleur, la vasoconstriction les diminue. En outre, le transfert de chaleur de la profondeur vers la superficie est largement dépendant des conditions circulatoires.

1°- Les pertes par convection, radiation et conduction :

- les pertes par convection se font par réchauffement des couches d'air adjacentes à la peau ; ces pertes sont donc

fonction de la température des couches d'air et de leur renouvellement ;

- les pertes par radiation se font par émissions de rayons infra-rouges. Cette radiation est diminuée s'il existe un revêtement absorbant les infra-rouges ;
- les pertes par conduction résultent du transfert de chaleur entre la profondeur et la superficie.
- Radiation, conduction et convection suffisent à dissiper la chaleur d'origine métabolique, tant que la température environnante est inférieure ou égale à celle du corps. Dès que cette température s'élève, ces 3 facteurs sont insuffisants et l'évaporation doit intervenir.

2°- L'évaporation :

C'est la principale source de thermolyse. De manière permanente, la perspiration insensible assure l'évacuation d'une certaine quantité de chaleur et cela quelle que soit la température extérieure.

Que la température extérieure s'élève, et l'évaporation par transpiration intervient, assurant une perte de chaleur accrue. Mais cette évaporation est conditionnée, d'une part, par l'humidité relative de l'air à laquelle elle est inversement proportionnelle, d'autre part par le renouvellement de l'air ambiant qui accroît cette évaporation.

A ces pertes cutanées, s'ajoutent les pertes respiratoires : l'air expiré est réchauffé à la température du corps et saturé d'humidité.

La thermolyse s'accompagne donc d'une perte d'eau. A titre d'exemple, on peut rappeler que, chez le nourrisson, les pertes insensibles sont de l'ordre de 10 millilitres par kilog de poids par le poumon et de 17 à 22 ml par kilog de poids par la peau. Ces pertes peuvent s'élever pour atteindre 30 à 100 ml par kilog de poids au niveau de la peau, 20 à 60 ml par kilog de poids au niveau des voies respiratoires en cas de polypnée.

C/- RÉGULATION DE L'ÉQUILIBRE ENTRE THERMOLYSE et THERMOGÉNESE

Elle est assurée essentiellement par des centres situés dans l'hypothalamus antérieur. Des stimulations de ces centres déclenchent une vasodilatation cutanée, la transpiration, et inhibent le frisson.

En outre, il existe probablement des centres spinaux réglant la température car la transpiration ne disparaît pas totalement après section transversale de la moëlle cervicale.

II - MÉCANISMES DES HYPERTHERMIES ET LEUR INTERVENTION CHEZ NOS MALADES

A/- MÉCANISMES DES HYPERTHERMIES

Elles peuvent être soit exogènes, soit endogènes.

1°) Exogènes :

Le type en est réalisé par le coup de chaleur estival chez le nourrisson. Les possibilités de la thermolyse sont ici débordées par l'excès de chaleur ambiante.

Elles peuvent être débordées quand une transpiration excessivement prolongée aboutit à un état de déshydratation tarissant la sudation. Or cette transpiration est, nous l'avons vu, le principal mécanisme de déperdition de chaleur, dès que la température ambiante dépasse la température corporelle.

Cette transpiration peut aussi simplement être gênée quand l'air ambiant n'est pas renouvelé (enfant trop couvert dans une pièce close).

2°) Endogènes :

Ici encore, plusieurs mécanismes peuvent être en cause :

a) Un excès de thermogénèse :

Il est typiquement réalisé par l'effort musculaire prolongé, qui élève d'autant plus la température centrale que l'environnement est surchauffé. C'était le cas des malades de SHIBOLET qui ont présenté des accidents d'hyperthermie majeure typiques.

b) Une réduction de la thermolyse :

Ce mécanisme intervient dans les déshydratations par diarrhée. En effet, outre que la déshydratation ralentit la sécrétion des glandes sudoripares, elle entraîne, lorsqu'elle est très importante, un collapsus. Celui-ci est suivi d'une vasoconstriction périphérique qui diminue la conduction de la chaleur de la profondeur vers la superficie, donc les possibilités de thermolyse.

c) Un dérèglement du système régulateur central.

Le seuil de déclenchement des réactions contre le chaud et contre le froid est élevé. S'il est par exemple de 40° , le centre hypothalamique va déclencher les mécanismes de défense contre le froid (notamment le frisson), de manière à amener la température centrale à 40°. A l'inverse, ce même centre ne déclenchera les mécanismes de thermolyse que si ce seuil de 40° est largement dépassé.

C'est ce mécanisme qui est mis en cause au cours des infections bactériennes ou virales. C'est probablement celui qu'on peut évoquer dans les atteintes neuro-végétatives graves.

B/- PLACE DE CES MÉCANISMES CHEZ NOS MALADES

Si nous voulions l'indiquer de manière précise, il faudrait reprendre toutes les étiologies ; or nous avons vu qu'elles nous échappaient dans un grand nombre de cas.

C'est peut être dans les déshydratations par diarrhée que ce mécanisme est le plus facile à comprendre et nous venons d'en voir les éléments. Toutefois les choses ne sont peut-être pas aussi simples que nous l'avons dit : il n'est pas certain que la diarrhée précède toujours l'hyperthermie (elle est décrite par plusieurs auteurs comme un

symptôme du coup de chaleur) ; il faut, d'autre part, trouver une cause à ces diarrhées : elles peuvent être d'origine bactérienne ou virale et, dans ce cas, on pourrait évoquer une hyperthermie endogène par atteinte du mécanisme régulateur. On se souviendra ici que la totalité des déshydratations par hyperthermie majeure sont survenues au cours des mois d'hiver.

Les hyperthermies observées au cours d'atteintes neurologiques, encéphalites, méningites, atteinte neurologique succédant à un arrêt circulatoire, syndrome de Guillain-Barré, sont vraisemblablement dues à une atteinte du mécanisme régulateur. Cette atteinte peut d'ailleurs intéresser les récepteurs, le centre hypothalamique ou les effecteurs, c'est-à-dire le système nerveux autonome.

Préciser ce mécanisme est souvent impossible lorsque nous n'avons retrouvé aucune étiologie, même lorsque l'hyperthermie est apparue dans le contexte d'une maladie connue.

Chez l'enfant Didier BOUR. (Observation n° 7), le mécanisme ne prêtait évidemment pas à discussion : l'absence de glandes sudoripares, confirmée par une biopsie cutanée, rend la thermolyse presque nulle.

Dans la majorité de nos observations, si l'on peut retenir un mécanisme précis : thermogénèse excessive, thermolyse défectueuse, dérèglement du mécanisme régulateur, ce mécanisme est rarement seul en cause : en effet, 31 de nos enfants, avant de présenter une hyperthermie majeure, ont été atteints pendant 1, 2 ou 3 jours de symptômes plus ou moins importants et considérés comme banaux, ou simplement d'une élévation thermique à 38°-38°5.

Il est probable alors qu'à la maladie causale, quelle qu'elle soit, se sont ajoutés des facteurs extérieurs, tels que des défauts de compensation des pertes d'eau dues à l'hyperthermie, ou encore un habillement excessif. L'hyperthermie majeure n'était peut-être pas un hasard, n'était sans doute pas un "coup de chaleur", mais la conséquence de négligences concernant des gestes extrêmement simples. La proportion des malades intéressés nous paraît avoir d'autant plus de signification que, parmi les 15 autres malades, 9 avaient des affections telles qu'encéphalite, méningites... dans lesquelles on pouvait discuter une atteinte exclusive du mécanisme régulateur.

Cette remarque nous paraît expliquer l'extrême sévérité des hyperthermies que nous avons observées et surtout est très lourde de conséquences thérapeutiques.

III - MÉCANISME DES PRINCIPAUX TROUBLES OBSERVÉS

A/- LE COLLAPSUS

Le collapsus n'est pas constant, mais est extrêmement fréquent. Le système cardiovasculaire apporte deux ordres de réponse à la chaleur :

1°) Une vaso-dilatation périphérique :

Cette vaso-dilatation, destinée à favoriser l'élimination de la chaleur, diminue le retour veineux et diminue les résistances périphériques, d'où une chute de la pression artérielle. On sait que le fait de réchauffer la totalité de la surface corporelle réduit les résistances périphériques aux 2/3 ou à la 1/2 de la normale.

Cette vaso-dilatation périphérique est favorisée par la production de métabolites exerçant un effet direct sur les petits vaisseaux. Il y a augmentation du calibre des vaisseaux et ouverture d'un certain nombre de vaisseaux non perméables auparavant.

En outre, le sang, circulant dans les centres hypothalamiques, déclenche les mécanismes visant à accroître la perte de chaleur, en particulier la vaso-dilatation périphérique.

Mais cette vaso-dilatation entraîne également une diminution de la vascularisation des organes vitaux comme le cerveau, le coeur, les reins, le foie. C'est le contraire de ce qui se passe dans les collapsus d'autre origine où la vaso-constriction périphérique a pour but de protéger les organes vitaux.

2°) Une augmentation du débit cardiaque :

Cette augmentation est due pour certains (BORNSTEIN) à l'accroissement du rythme cardiaque (la tachycardie est constante dans les hyperthermies), pour d'autres (HEYMANS) à l'augmentation du volume systolique.

Les modifications de la pression sanguine résultent d'une interaction entre le débit cardiaque et les réactions vasomotrices. Il s'agit, pour la plupart des auteurs, d'une chute de la pression artérielle.

Certains soulignent en outre, que l'exposition à la chaleur entraîne au début une augmentation du volume plasmatique. Cependant, secondairement, cette augmentation disparaît, du fait de la deshydratation. Cette déshydratation est d'autant plus importante que la transpiration a été plus importante et plus durable, ce qui était certainement le cas chez ceux de nos enfants qui étaient malades depuis 2 ou 3 jours. Plus ces pertes sont importantes, plus le collapsus est sévère.

B/- LES LÉSIONS ORGANIQUES

Les lésions cérébrales sont au premier plan et sont d'une très grande gravité puisqu'elles conditionnent le pronostic dans la plupart des cas. Elles sont d'autant plus graves que le sujet est plus jeune. Il est probable que l'hyperthermie est par elle-même responsable de lésions cellulaires et différentes théories ont été invoquées : inactivation d'enzymes, modifications de perméabilité de la membrane cellulaire, altérations moléculaires.

Au rôle joué par l'hyperthermie s'ajoute celui de l'anoxie, laquelle se manifeste d'autant plus que l'hyperthermie accroît la consommation d'oxygène. Enfin tout col-

lapsus sévère entraîne des lésions cérébrales qui peuvent être irréversibles.

Les lésions hépatiques ne sont pas dues au seul collapsus. Les lésions cellulaires provoquées par l'hyperthermie doivent être importantes.

Des lésions rénales ont été décrites, notamment une nécrose tubulaire aiguë. L'importance de ces lésions semble en rapport avec le degré de l'hyperthermie et l'importance du choc.

C I N Q U I E M E P A R T I E

TRAITEMENT

Nous avons vu que la majeure partie de nos malades avaient été hospitalisés au cours des mois d'automne et d'hiver. C'est pourquoi nous n'aborderons pas ici de manière spécifique le traitement du coup de chaleur estival ; il n'est pas tellement différent en fait de celui des hyperthermies majeures telles que nous les avons observées. Nous envisagerons d'abord le traitement préventif, puis le traitement curatif.

I - TRAITEMENT PRÉVENTIF

Nous avons beaucoup hésité à traiter ce chapitre, tant ce qu'il comporte nous paraît banal. L'expérience nous a montré pourtant que les gestes les plus élémentaires étaient négligés.

Nous décrirons d'abord quelques gestes d'hygiène simple, puis les gestes destinés à obtenir l'apyrexie.

1°) Hygiène simple

Un enfant présentant une élévation thermique doit être vêtu légèrement, ou mieux, totalement dévêtu, de manière à ce que le maximum de surface cutané se prête à une évapora-

tion ; pour la même raison, on peut avoir intérêt à alterner le décubitus ventral et le décubitus dorsal. La pièce dans laquelle il séjourne ne doit pas être trop chauffée. La température ambiante ne doit pas dépasser 20°.

Les pertes d'eau par transpiration doivent être compensées par l'apport de boissons. Il ne faut surtout pas interrompre tout apport d'eau, sous prétexte que l'enfant a une intolérance alimentaire. Il est bien rare qu'on ne parvienne pas à faire absorber de l'eau, sous une forme ou sous une autre. Ceci est particulièrement vrai au cours des gastroentérites aiguës, car aux pertes d'eau par sudation s'ajoutent les pertes par diarrhée, voire par vomissements. Il ne faut d'ailleurs pas donner exclusivement de l'eau, mais également des électrolytes, sous forme par exemple de soupe de carotte salée, bouillon, jus de fruits.

Ces mesures extrêmement simples peuvent toujours être prises à domicile, donc conseillées par le médecin praticien. Trop souvent, on se contente de prescrire une antibiothérapie, ou même de l'aspirine, sans prendre la précaution d'y ajouter ces conseils élémentaires. Ceci est d'autant plus grave que la notion qu'il ne faut pas faire prendre froid à un enfant qui a de la fièvre, donc qu'il faut "bien le couvrir" est largement répandue dans le public.

De telles mesures éviteraient déjà un certain nombre de drames. Ces mesures doivent être particulièrement de règle pour la nuit. En effet, pendant la nuit, les variations de température échappent évidemment à tout contrôle et pour peu que l'appartement reste chauffé, un enfant peut se trouver avoir 41° au réveil. Qui peut dire alors combien d'heures cette hyperthermie a persisté ? Il est de fait qu'un certain nombre des enfants qui nous ont été adressés ont été découverts dans le coma un matin.

2°) Traitement de l'élévation thermique

A côté de ces mesures préventives et qui par elles-mêmes sont déjà susceptibles d'être curatives, on peut envisager des mesures plus directes contre l'hyperthermie :

a) L'usage de l'aspirine est classique. Il en existe des présentations destinées à l'enfant dosées à 10 centigrammes par unité. Cependant la chute thermique qu'elle entraîne peut être suivie d'un rebond dès que cesse son efficacité. Or, on ne peut renouveler indéfiniment les doses. De plus, on sait que c'est au moment de l'élévation thermique brutale que surviennent les crises convulsives. C'est pourquoi la prescription d'aspirine doit toujours être assortie de celle de gardénal. Pour l'aspirine on ne doit pas dépasser quotidiennement dix centigrammes par kilog de poids.

b) Les moyens physiques peuvent être largement employés :

- donner un bain est extrêmement simple. Certains auteurs conseillent de commencer par un bain dont la température est inférieure de 2° à la température rectale, puis de diminuer progressivement cette température ;
- les enveloppements frais peuvent être utilisés à domicile comme en milieu hospitalier : l'enfant, entièrement déshabillé, est enveloppé ou couvert avec des serviettes trempées dans l'eau froide et changées autant de fois que nécessaire. Nous procédons couramment de cette manière avec une pleine efficacité ;
- les vessies de glace sont le plus souvent mal utilisées ; dans la majorité des cas en effet on se contente d'en appliquer une sur le sommet du crâne. En fait, il faut en appliquer également sur les membres et l'abdomen, en prenant soin de les envelopper pour ne pas brûler la peau ;
- à ces mesures enfin, on peut associer un ventilateur qui assure le renouvellement de l'air ambiant dont nous avons vu l'importance.

II - TRAITEMENT CURATIF

Nous entendons par là le traitement curatif de l'hyperthermie majeure.

C'est un traitement d'extrême urgence et, en dehors des cas de déshydratation aiguë, on peut dire que le traitement symptômatique prime largement le traitement étiologique.

Le traitement comporte, à notre avis, 4 ordres de mesures :

- le traitement hypothermisant,
- la prévention ou le traitement du collapsus
- des traitements adjuvants, ce qui ne veut pas dire accessoires,
- le traitement étiologique.

A/- LE TRAITEMENT HYPOTHERMISANT

Il est d'une extrême urgence ; il faut obtenir la chute thermique dans les délais les plus courts.

1°) Les moyens physiques :

restent évidemment de mise. Nous les employons toujours. Certains auteurs ont même proposé l'utilisation de bains glacés, ou encore la pulvérisation d'eau froide en mettant le malade sur un matelas spécial.

2°) La déconnexion :

L'association de chlorpromazine, prométhazine et Péthidine (Largactil[X], Phénergan[X], Dolosal[X]) permet, d'une part, d'abaisser rapidement la température centrale, d'autre part, de supprimer les mécanismes de thermogénèse et en

particulier le frisson.

Leur intérêt est donc évident, même lorsque les moyens physiques paraissent d'emblée efficaces : en effet, l'application de glace ou de linge frais risque de déclencher des frissons, donc une remontée thermique secondaire ; ceci sera évité avec le cocktail lytique. Ce traitement, préconisé par Laborit, puis par Huguenard pour obtenir une hypothermie en anesthésie, a été utilisé depuis par d'autres auteurs au cours de l'hyperthermie et nous a permis d'obtenir l'apyrexie chez des enfants ayant 41° ou plus. Ce traitement permet également pour certains auteurs (SHIBOLET, GHOSH) d'éviter la survenue de convulsions au moment du refroidissement.

Les doses utilisées pour chacune de ces 3 drogues peuvent être de 1/2 ou 1 milligramme par kilog de poids à injecter par voie intra-veineuse. Cette dose peut être renouvelée, soit en ayant recours à une nouvelle injection directe, soit en mettant ces drogues dans une perfusion veineuse lente, ce qui en prolongera l'action.

Mais il est indispensable pour utiliser ce cocktail de disposer d'une voie d'abord de bonne qualité, capable d'assurer à tout instant un bon débit, et d'avoir à sa disposition du plasma, du sang ou simplement des macromolécules. Cette association expose en effet à une chute tensionnelle d'autant plus à redouter que ces malades ont déjà tendance à être en collapsus.

B/- LE COLLAPSUS

Il est très fréquent, voire constant ; il ne doit pas contre-indiquer le recours au cocktail lytique ; bien au contraire, il témoigne de la sévérité de l'hyperthermie,

donc de l'urgence qu'il y a à la traiter.

1°- Le traitement proprement dit :

- il faut s'assurer d'une excellente voie d'abord veineuse en n'hésitant pas à dénuder un gros tronc, telle que la crosse de la saphène ;
- il faut passer rapidement du plasma ou du sang, de manière à remonter la tension artérielle ;
- il nous paraît inutile, voire dangereux, de faire appel à d'autres drogues : les sympathomimétiques ont un effet vasoconstricteur et risquent de gêner la déperdition calorique ; l'Isuprel ne peut qu'accentuer la vasodilatation périphérique ; les corticoïdes n'ont pas fait la preuve de leur efficacité.

La seule thérapeutique logique du collapsus est donc le remplissage du lit vasculaire élargi.

2°- La surveillance de ce traitement :

- les constantes habituelles, pouls et tension artérielle, doivent, dans les premières heures, être contrôlées tous les 1/4 d'heure ;
- dès l'arrivée de l'enfant une pochette reliée à une éprouvette graduée permettra le recueil et la mesure de la diurèse ;
- la prise de la pression veineuse nous semble un élément de surveillance important.

Il est très facile, après avoir mis en place un cathéter veineux, de le relier par l'intermédiaire d'un robinet à 3 voies à une colonne faite d'une tubulure de perfusion. On disposera le long de cette colonne un mètre dont le zéro doit se situer à mi-hauteur de l'épaisseur du thorax chez le sujet couché. Chaque fois qu'on veut contrôler la pression veineuse, on laisse remonter du liquide de la

perfusion dans la colonne de mesure et on fait communiquer celle-ci avec le cathéter de perfusion ; la colonne de liquide descend alors jusqu'au niveau de la pression veineuse. Pour que cette mesure soit valable, le cathéter doit avoir été poussé jusque dans la veine cave inférieure ou la veine cave supérieure. Nous avons volontairement décrit un système de mesure artisanal pour montrer que cette technique ne doit pas être l'exclusivité des services de réanimation.

La mesure de la pression veineuse permettra, en particulier, de s'assurer que le débit de la perfusion n'est pas trop important, pour éviter la survenue d'un oedème pulmonaire. Il faut atteindre sans les dépasser des chiffres de 8 à 10 centimètres d'eau.

Une réserve doit être faite pour l'usage de sang : s'il existe des signes faisant craindre une coagulation intra-vasculaire disséminée, il faut utiliser du sang frais hépariné, ou mieux, avoir recours à une exsanguino-transfusion en sang hépariné.

Utiliser purement et simplement le sang exposerait en effet à précipiter la survenue de cette coagulation intravasculaire.

C/- LES TRAITEMENTS ADJUVANTS

Ces traitements vont, dans un certain nombre de cas, revêtir une importance capitale. Nous avons fait allusion aux problèmes de surcharge que nous avait posé l'utilisation en quantités élevées de sang et de plasma ; une fois passé le cap aigu, on se trouve parfois en présence d'une pléthore liquidienne difficile à éliminer. Nous avons, lorsqu'il s'est posé, trouvé la solution de ce problème dans la

pratique d'une dialyse péritonéale ; nous n'y insisterons pas plus car ce problème se pose rarement.

De même, nous ne pouvons insister sur le traitement de la coagulation intravasculaire disséminée : il faut l'affirmer sans ambiguité avant d'avoir recours à l'exsanguino-transfusion en sang hépariné et poursuivre l'héparine pendant plusieurs jours. En fait, cette décision doit être prise avec un spécialiste, après une bonne étude de la crase sanguine (prélèvement : 4,5 ml de sang prélevés facilement par ponction non traumatique sur 0,5 ml de citrate).

Nous n'insisterons pas non plus sur la ventilation artificielle. Nous l'avons certes utilisée très souvent, mais, dans la majorité des cas, parce que nos malades étaient dans un coma profond.

Il est certainement séduisant d'y avoir recours chez des enfants chez lesquels le collapsus, l'anoxie, l'accroissement des besoins en oxygène sont la règle. Néanmoins ce traitement n'est pas capital et n'est possible qu'en milieu de réanimation. Or, notre but est de montrer que les premiers gestes doivent être accomplis en milieu hospitalier conventionnel.

C'est pour avoir oublié cette notion élémentaire que trop souvent on nous a confié des enfants dans un état désespéré. On peut d'ailleurs toujours mettre en place une sonde nasale apportant de l'oxygène, à condition de faire barbotter celui-ci dans l'eau. Il faut, par contre, éviter de mettre l'enfant sous tente à oxygène, ce qui ne ferait qu'augmenter l'hyperthermie.

Il est fondamental de prévenir et traiter les convulsions. Nous avons vu la très grande sévérité du pronostic, chaque fois qu'a été observé un état de mal convulsif.

Il ne faut pas hésiter à administrer de principe du gardénal à la dose de un centigramme par kilog de poids en 3 prises ou 3 injections intra-musculaires.

Si survient un état de mal, le Diazépam (Valium^{X}) peut être injecté de manière répétée et en quantité élevée par voie veineuse ou intra-musculaire sans risque. Si les convulsions ne cèdent pas, nous avons recours à l'hémineurine en sachant qu'elle doit être utilisée avec prudence, qu'elle peut déclancher des apnées, et que surtout, son action peut ne pas se manifester d'emblée, mais par contre se prolonge souvent après arrêt de son administration.

Il nous paraît fondamental de faire un enregistrement électroencéphalographique discontinu pour dépister un état de mal convulsif sans traduction clinique. Cette pratique nous a été utile à plusieurs reprises en nous incitant à mettre en oeuvre un traitement anticonvulsivant que nous n'aurions pas prescrit sans cela.

Il va de soi enfin que les pertes hydriques et électrolytiques doivent être exactement compensées en se basant sur la pesée et sur des bilans électrolytiques répétés incluant le dosage de la calcémie. Ceci sera d'autant plus important que l'hyperthermie aura duré plus longtemps.

D/- LE TRAITEMENT ETIOLOGIQUE

Ce traitement, lorsqu'il est possible, est l'évidence même. Mais il faut particulièrement y insister pour

les déshydratations aiguës par diarrhée. Rapidement et correctement conduite, la réhydratation doit suffire dans un grand nombre de cas à obtenir l'apyrexie, la réparation du collapsus, et à éviter les redoutables conséquences de l'hyperthermie majeure.

En conclusion : nous avons présenté le traitement des hyperthermies majeures, tel qu'il nous est apparu à la lecture de 46 observations d'un service de réanimation. Nous pensons que ce traitement peut et doit être appliqué, au moins initialement, dans le service qui, le premier, reçoit l'enfant, sans attendre le transfert en réanimation.

Plus encore, nous souhaitons que la présentation de ces 46 observations incite les médecins à prévenir la survenue de telles hyperthermies qui ne sont pas seulement le fait du hasard.

C O N C L U S I O N S

Nous avons présenté dans ce travail 46 observations d'hyperthermie majeure.

Tous les enfants qui en étaient atteints avaient été confiés à l'Unité de Soins Intensifs pour Enfants du Service du Professeur THIEFFRY en raison de la gravité de leur état.

L'analyse de ces observations nous a permis de comprendre un certain nombre des phénomènes survenant au cours de ces atteintes. Elle nous a révélé l'extrême gravité de ces hyperthermies majeures, gravité d'autant plus grande que, jusqu'à maintenant, aucun traitement efficace ne leur a été opposé. Elle a enfin ouvert de nouvelles perspectives sur la compréhension de certains phénomènes souvent méconnus comme, par exemple, la survenue d'une coagulation intravasculaire disséminée chez les sujets présentant des hyperthermies très élevées. Nous rappellerons brièvement ces différentes étapes de notre travail.

La très grande majorité de nos enfants est âgée de moins de 18 mois. Très peu ont plus de 3 ans, et le nombre de ceux qui ont plus de 10 ans est très faible (2). Ce fait est un peu étonnant, car les hyperthermies majeures ont été décrites dans des coups de chaleur survenant chez des adultes et particulièrement des militaires à l'entraînement.

En outre, on a souligné la gravité de ces atteintes chez l'adulte en raison notamment de leurs risques car-

diovasculaires : les sujets de plus de 40 ans atteints d'hyperthermie majeure ont très souvent des ischémies myocardiques pouvant aller jusqu'à l'infarctus.

Nous avons dit notre étonnement devant le très petit nombre d'enfants admis au cours des mois d'été. Ce fait mériterait d'être souligné, mais n'autorise en aucune manière à dire que le coup de chaleur estival a disparu. Il est probable que, d'une part, on le redoute plus et on cherche mieux à l'éviter, que d'autre part, l'été, l'organisme a le temps de s'adapter aux grandes chaleurs et se défend mieux contre les élévations brutales de température.

En outre, le coup de chaleur estival atteint un organisme sain ; l'hyperthermie que nous avons étudiée, au contraire, atteint un organisme malade et constitue une des réponses de cet organisme à une agression de nature souvent difficile à préciser, mais probablement virale dans un certain nombre de cas. On conçoit alors que cette atteinte puisse être plus grave.

Du tableau clinique, il faut retenir essentiellement :

- les caractères de l'hyperthermie ;
- le rôle important joué par le collapsus ;
- l'extrême sévérité de l'atteinte neurologique.

1°) Les caractères de l'hyperthermie

Si nous avons pu, dans la très grande majorité des cas, préciser que la température dépassait 41° et même chez 8 malades atteignait 42°, nous regrettons, par contre, de n'avoir pu connaître la durée exacte de cette hyperthermie. Il nous semble, en effet, que ce facteur devrait influer sur le pronostic, ce qui n'apparaît pourtant pas de manière significative dans les cas où nous avons connu cette durée.

Le nombre de décès et de guérisons complètes n'est guère différent, que la durée soit brève ou longue. Il faut même ajouter que, dans certains cas, il a suffi d'une poussée transitoire à 42° pour que se constituent des lésions neurologiques irréversibles.

2°) Le collapsus :

Manqué rarement et est souvent sévère. Encore faut-il le rechercher attentivement et ne pas se contenter d'une prise unique de la tension artérielle, mais palper les pouls périphériques, étudier le temps de recoloration et, bien entendu, répéter ces manoeuvres. Nous avons même illustré par 2 observations l'intérêt de la prise de la pression veineuse dans un gros tronc. Il est bien certain que, comme dans de nombreux collapsus, le remplissage du secteur vasculaire permet une lutte efficace contre ce collapsus.

Une fois passé le cap des premières heures, le problème est parfois résolu définitivement. Pourtant, notre observation n° 7 nous a montré que la perfusion de quantités abondantes de sang ou de plasma posait, une fois supprimé le collapsus et sa cause, de difficiles problèmes de "pléthore liquidienne". La dialyse péritonéale permet peut être de les résoudre.

3°) L'atteinte neurologique :

Est extrêmement grave. Elle est responsable des 21 décès et de séquelles très lourdes parmi les survivants.

En outre, elle se constitue avec une très grande rapidité. Bien souvent, elle existait déjà quand nous avons reçu nos enfants. Il suffit de rappeler que 36 étaient dans le coma, que 33 ont eu des crises convulsives généralisées et que, pour 16 d'entre eux, il s'est agi d'état de mal ayant

duré de plusieurs heures à plusieurs jours.

Très souvent, nous l'avons dit, cette atteinte est apparue, alors que de manière certaine l'hyperthermie avait été de très brève durée. Bien souvent, il nous a paru à peine exagéré de parler de "syndrome des plombs fondus", l'hyperthermie agissant sur le cerveau comme agirait un courant à haute tension sur un fusible de calibre insuffisant.

Nous avons, par contre, peu abordé trois problèmes pourtant importants.

- Le premier est celui de l'insuffisance rénale. Si une hyperazotémie transitoire a été relevée avec une assez grande fréquence, par contre, nous n'avons jamais observé d'insuffisance rénale vraie, alors que sa fréquence relative a été soulignée par plusieurs auteurs. Il faut cependant souligner que, chez aucun de nos malades, il n'a été fait d'étude de la fonction rénale, même à distance de l'hospitalisation à l'Unité de Soins Intensifs pour Enfants.

- Le deuxième concerne l'atteinte hépatique. Sa fréquence est également soulignée dans plusieurs publications. Nous avons retrouvé cette atteinte dans notre observation n° 7. Dans les autres observations, elle n'a pas été recherchée de manière systématique, ne serait-ce que parce qu'un bon nombre d'enfants sont morts avant d'avoir pu l'extérioriser.

Beaucoup plus intéressant est le dernier problème : la fréquence d'un syndrome de consommation par coagulation intra-vasculaire disséminée paraît beaucoup plus élevée qu'on ne l'a dit jusqu'à maintenant. Nous l'avions suspecté chez plusieurs enfants, soit du fait d'une thrombopénie sévère,

soit de manière plus précise encore parce que le Fi-test nous avait montré une chute du taux de Fibrinogène, alors qu'il existait un syndrome hémorragique sévère.

Ce syndrome s'est avéré tout-à-fait typique dans notre observation n° 7, ce qui nous a permis de poser précocement l'indication d'une exsanguino-transfusion en sang héparíné. Ce syndrome doit donc être recherché de principe.

L'ÉTIOLOGIE

de ces grandes hyperthermies est loin d'être toujours évidente. Le rôle important joué par les deshydratations majeures mérite d'être souligné ; en effet, outre qu'une meilleure éducation du grand public et même des médecins permettrait d'en réduire la fréquence, il nous semble que le pronostic de l'hyperthermie majeure y est meilleur pour peu qu'un traitement rapide et efficace de la déshydratation soit entrepris. Nous rejoignons, en fait, ici le problème du collapsus.

Les autres causes sont souvent peu claires, même lorsque l'hyperthermie apparaît dans le contexte d'une maladie connue, comme par exemple une coqueluche, une rougeole ou encore dans le syndrome de GUILLAIN-BARRE. Dans ce dernier cas, l'hyperthermie fait partie d'un grand syndrome neurovégétatif grave, mais qu'un traitement précoce associant la correction du collapsus et le recours à l'association dolosal-largactil nous a permis de vaincre.

Le problème est encore plus difficile lorsqu'aucune cause n'apparaît ; or c'est dans ce groupe de malades que la mortalité a été la plus lourde : 7 malades sur 8 sont morts.

Pour terminer, il nous faut revenir sur le pronostic et sur le traitement.

Nous avons suffisamment montré combien le bilan était lourd. Nous avons recherché les facteurs de gravité. Il est bien évident que l'un de ces facteurs est le degré de l'hyperthermie : le devenir des enfants ayant eu 42° le montre à l'évidence.

Ce facteur n'est pas suffisant : la rapidité de constitution des lésions neurologiques entre pour beaucoup dans la gravité de ce syndrome et on peut se demander si elle n'est pas si rapide que le pronostic restera inchangé quoiqu'on fasse.

Mais précisément, nos observations montrent qu'il n'a pas été fait assez et que ce qui a été fait ne l'a pas été assez rapidement. Dans l'immense majorité des cas, on ne lutte pas assez efficacement contre l'hyperthermie elle-même. Le principe de la déconnexion n'est sans doute pas très répandu. Son intérêt est pourtant probablement très élevé. Mais de toutes manières, bien employés, les petits moyens peuvent être d'une grande efficacité, en particulier le recours aux bains frais, ou aux linges humides, ou encore aux ventilateurs. On a même proposé les bains glacés, nous n'en avons pas l'expérience.

Dans la quasi-totalité des cas, le collapsus est méconnu ou sous-estimé, comme cela a été le cas pour plusieurs de nos malades. Il est indispensable de le combattre rapidement.

L'attitude thérapeutique que nous avons proposée n'est sans doute pas définitive : la déconnexion, la perfusion de plasma ou de grosses molécules, la ventilation artificielle, l'exsanguinotransfusion en sang hépariné ne sauve-

ront sans doute pas tous les malades atteints d'hyperthermie majeure. Bien des progrès seront encore nécessaires. Mais nous insistons bien sur le fait que le traitement doit être entrepris, non pas au centre de réanimation, mais au centre hospitalier par le médecin qui, le premier, reçoit l'enfant. C'est seulement quand un traitement hypothermisant a été entrepris, seulement après s'être assuré une bonne voie d'abord, seulement après avoir organisé le transport, qu'on est autorisé à faire partir l'enfant dans le service de réanimation.

Notre bilan est lourd, catastrophique : il le restera si les enfants arrivent à l'Unité de soins intensifs, alors que les jeux sont faits.

==========

VU le Doyen :

G. BROUET

VU le Président de thèse :

S. THIEFFRY

VU et PERMIS D'IMPRIMER
Le Recteur
de l'Académie de Paris

R. MALLET

B I B L I O G R A P H I E

1) ADOLPH E.F.- Physiology of man in desert.
Intersciences Publishers Inc. New-York 1947.

2) ARNAUD M., MOUREN P., BONNAL J.- Les réactions cérébro-méningées diffuses au cours des insolations et des coups de chaleur.
Marseille Médical 1961, 98-7, pp. 665-670.

3) ATWOOD R.P. and KASS E.H.- Relationship of body temperature to the lethal action of bacterial endotoxin.
Journal of Clinical Investigation. 1964 - 43 - 2 - pp. 151-159.

4) BABA N., RUPPERT R.D.- Alterations of Eccrine sweat gland in fatal heat stroke Electron microscopic observation.
Archives of pathology. Chicago, 1968-85-6 pp. 669-674.

5) BENNET Ivan and NICASTRY Anthony.- Fever as a mechanism of resistance.
Bacteriological Review 1960, 24-1, p. 16.

6) BONDY PK, COHN Gl., GREGORY P.- Etiocholanolone fever.
Medicine Baltimore 1965, 44, 3, pp. 249-262.

7) BODEL P., ATKINS E.- Release of endogenous pyrogen by human monocytes.
New England Journal of Medicine, 1967, 276-18, pp. 1002-1008.

8) BRODY H., RODBARDS.- Chromatolysis and vacuolation of specific diencephalic nuclei induced by acute pyrexia.
1959 - 196 - 1, pp. 33-35.

9) BORNSTEIN D.L. and al.- Studies on the pathogenesis of fever 11 quantitative features of the febrile response to leucocytic pyrogen
Journal of Experimental Medicin 1963, 117. 3, pp. 349-364.

10) CANTL R.C. and al.- An unusual cause of aseptic post operative fever in a neurosurgical patient. Review of concepts of the pathogenesis of fever, hypoglycorrhachia and inflammatia. Clinical pediatrics, 1966, 5, 12, pp. 747-754.

11) CRANSTON W.I.- Temperature regulation. British Medical Journal London 1966 - 2 - 5505, pp. 69-75.

18) CRANSTON.- The regulation of body temperature in fever proceedings of the Royal Society of Medicine, 1965, 58-9 - pp. 740.

13) COOPER K.E.- The role of the hypothalamus in the genesis of fever Proceedings of the Royal Society of Medicine, 1965, 58-9, pp. 740.

14) DANKS D.M. and al. Heat illness in infants and young children. A Study of 47 cases. British Medical Journal 1962-5300 August 4. pp. 287-299.

15) DELAITRE René.- Notions actuelles sur le coup de chaleur du nourrisson. Les Entretiens de Bichat Chirurgie 1958. Paris Expansion Scientifique Française 1958, pp. 265-270..

* 16)

17) FEHER T., HALMY C.- Steroid excretion in etiocholanolone fever. Lancet London 1968, 7541, Masch 9, p. 536.

18) GHOSH Shanti, SINGH B.- Hyperpyrexia with derangements of conscious ness and convulsions treated with a lytic cocktail. The Indian Journal of Child Health, 1959, 8, 4, pp. 195-203.

19) GORIN R., CRUVEILLER J., SALAMA C., GODARD C.- A propos des formes graves du coup de chaleur du nourrisson. Annales de Pédiatrie, 1963, 39-6-7, 296.

20) GOTTSCHALK P.J., THOMAS JE.- Heat Stroke Recognition and principles of management. Clinical Pediatrics, Philadelphia, 1967, 6, 10, pp. 576-578.

* 16) FRANÇOIS R. and al.- L'hyperthermie du nourrisson : ses dangers, son traitement. Revue lyonnaise de Médecine 1968, n° spécial p. 71.

21) GOTTSCHALK P.G., THOMAS J.E.- Heat Stroke.
Mayo Clinic Proceedings 41, 470-482, 1966.

22) HECKEL G.P.- Steroïd Fever (letter to the editor)
Lancet 1963, 1, 7285, pp. 835-836.

23) HERION J.C.- Pyrogenicity of granulocyte lysosomes.
American Journal of Physiology, 1966, 211.3, pp. 693-698.

24) IZAKOV POUGATSCHEV A.G.- The hyperthermal syndrome in children and its treatment.
Pediatriia Moskva, 1958, 36, 7 July, pp.56-59.

25) JACOBS J.C.- Etiocholanolone fever : report of a case in childhood with periodic peritonitis associated with elevate of serum etiocholanolone.
Pediatrics 1964, 33 - 2, pp. 284-287.

26) JEQUIER M. et RABINOWICZ T.L.- Insolation : 3 cas anatomo-cliniques.
Revue Neurologique, 1960, 103, 2, pp. 118-127.

27) KAPPAS A., PALMER R.H.- Novel biological properties of Steroïd metabolites Fever product in man.
Journal of the Reticulo endothelial Society. 1967, 4, n° 4, pp. 231-236.

28) KEW M.C.- The effects of Heatstroke on the function and structure of the Kidney.
Quaterly Journal of Medicine, 1967, 36, 143, pp. 277-300.

29) KING B.A. and BARRY M.E.- The physiological adaptations to heatstress with a classification of heat illness and a description of the features of heatexhaustion.
South African Medical Journal, 1962, 36, 23, pp. 451-455.

30) HASAN J. and al.- Physiological effects of extreme Heat.
American Journal of Physical Medicine,
1966, 45 - 6, pp. 296-314.
1967, 46 - 2, pp.1226-1237.

31) KNOCHEL J.P. and al.- The Renal cardiovascular, hematologic and serum Electrolyte abnormalities of Heat Stroke.
American Journal of Medicine, 1961, February pp. 299-308.

32) LAPLANE R., SALBREUX R.- Les convulsions hyperpyrétiques.
Revue du Praticien 1963, 13, 7, pp. 753-761.

33) MARTIN C.- Le traumatisme thermique.
Annales de Pédiatrie, 1967, 43, 12, pp. 866-869.

34) PALMES E.D. and al.- The regulation of body temperature during fever.
Arch. Environ Health, 11, 1965, pp. 749-760.

35) OMS.- Anatomie de la chaleur.
Revue Médicale du Moyen-Orient 1964, 21, n° 1, pp. 32-43.

36) OMS.- Les maladies causées par la chaleur.
OMS Chronique, Genève 1964, 18, 8, pp. 303-308.

37) RAFTER G.W.- Studies on the pathogenesis of fever.
14 - Further observations on the chemistry of leukocytic pyrogen.
Journal of Experimental Medicine.
1966, 123, 3, pp. 433-444.

38) SHIBOLET and al.- Fibrinolysis and hemorragis in fatal Heat stroke.
New England Journal of Medicine, 1962, 266, 169.

39) SHIBOLET.- Heatstroke : its clinical picture and mechanism in 36 cases.
Quaterly Journal of Medicin London, 1967, 36, 144, pp. 525-548.

40) SHRIER R.W.- Nephropathy associated with heatstress and exercise.
Annals of Internal Medicine, 1967, 67, n° 2, pp. 356-376.

41) WAKIM K.G.- Bodily reactions to high temperature.
Anesthesiology, 1964, July-August.

==========